

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1966 - N° 77

LES
MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES
ET PSYCHIATRIQUES
DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

T H E S E

présentée

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue publiquement le 20 juin 1966
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Madame BOUVIER Claude

née le 3 Août 1935, à Ecully (Rhône)

Imp. ROUDIL
3, quai A.-Lassagne
LYON-1^{er}

1966

LES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES
ET PSYCHIATRIQUES

DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1966 - N° 77

LES
MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES
ET PSYCHIATRIQUES
DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

T H E S E

présentée

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue publiquement le 20 juin 1966
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Madame BOUVIER Claude

née le 3 Août 1935, à Ecully (Rhône)

Imp. ROUDIL
3, quai A.-Lassagne
LYON-1^{er}

1966

112

MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES

ET PSYCHIATRIQUES

DE LA MALADIE OSSUEUSE DE PAGET



PAR M. J. VAN DER WOUDE

Professeur de Médecine Interne à l'Université de Leiden

Medicus Universitatis

Leiden, 1911

— 112 —

— 112 —

— 112 —

— 112 —

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Personnel de la Faculté

Doyens honoraires

M. J. LEPINE — Membre de l'Institut
M. H. HERMANN — Correspondant de l'Institut

Doyen : M. J.-F. CIER

Assesseurs : M. M. LEVRAT
M. DORCHE

Professeurs honoraires

MM. PATEL — LEPINE — TRILLAT — MOURIQUAND — GARIN — GATE —
MARTIN — GABRIELLE — SANTY — DUCLOS — GUILLEMINET — HERMANN
— ROCHET — POLLOSSON — ENSELME — WERTEIMER — SARROUY.

Professeurs

MM. CIBERT PONTIUS (détaché à Beyrouth)	Clinique urologique
DECHAUME	Physique biologique
CHAMBON	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale
PAUPERT-RAVAULT	Chimie organique et toxicologie
FROMENT	Clinique médicale B
CROIZAT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
MALLET-GUY	Clinique médicale C
REVOL	Clinique chirurgicale A
PIGEAUD	Pharmacie galénique
BOURRET	Clinique obstétricale
LEVRAT	Médecine du travail
SOHIER	Clinique médicale A
NETIEN	Hygiène et action sanitaire et sociale
BERTRAND	Botanique et cryptogamie
BADINAND	Clinique chirurgicale C
DREVON	Chimie analytique pharmaceutique
ROCHE	Pharmacie chimique et pharmacologie
COUDERT	Médecine légale et déontologie
MOUNIER-KUHN	Parasitologie et pathologie exotique
PAUFIQUE	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie
THIERS	Clinique ophtalmologique
BRUN	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
CREYSEL	Clinique de pneumo-phtisiologie
DARGENT	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
GUICHARD	Clinique carcinologique
GIRARD Paul	Anatomie pathologique
LATARJET	Pathologie générale et expérimentale
PEYCELON	Anatomie
GIRARD Marcel	Pathologie chirurgicale
VACHON	Clinique médicale D
GALY	Pathologie médicale
PAPILLON	Physio-pathologie des voies respiratoires
JEUNE	Radiologie
GONIN	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge
MONNET	Thérapeutique
BANSSILLON	Bactériologie
CHATONNET	Physiologie et pathologie obstétricales
GUINET	Physiologie B
TRILLAT	Clinique endocrinologique
FREYDEL	Clinique de chirurgie orthopédique
	Clinique stomatologique

MM. MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
DUMONT Louis	Histologie et embryologie
PERROT	Chimie
CIER J.-F.	Physiologie A
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque
MATHIEU	Clinique gynécologique
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
BERTOYE	Bactériologie
VIGNON	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
CIER André	Pharmacodynamie
VINCENT D.	Biochimie appliquée
X...	Bactériologie
X...	Pathologie chirurgicale
X...	Chimie biologique et médicale

Professeurs à titre personnel

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
MANSUY	Neuro-chirurgie
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
LACROIX	Hygiène et climatologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique
LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL	Hématologie
GOINARD	Clinique thérapeutique chirurgicale et chirurgie expérimentale
PONT Maurice	Médecine générale
TRAEGER	Pathologie métabolique et rénale

Professeurs sans chaire

MM. ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail
THIVOLET	Hygiène

Maîtres de Conférences - Agrégés Titulaires

MM. CREYSSEL Roger	Chimie biologique
PINET	Electro-radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
de MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANÇOIS	Pédiatrie et puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phthisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale

MM. VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
COLIN	Médecine légale
BERTRAND	Chimie biologique
MARET	Chirurgie générale
VIALIER-RAYNARD	Bactériologie
CHOLLAT	Electro-radiologie
FLEURETTE	Bactériologie

Maitres de Conférences - Agrégés stagiaires

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
RIFFAT	Hygiène
FLANDROIS	Physiologie
ROLLET	Pharmacie galénique
BIZOLON	Physique

Agrégés en Exercice

MM. MARION Pierre	Chirurgie générale
BONAMOUR	Ophthalmologie
de MOURGUES G.	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSÉ	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophthalmologie
MARET	Chirurgie générale
MORNEX	Médecine générale
MOUNIER-KUHN Al.	Chirurgie générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie
NOTTER	Gynécologie obstétricale

Examineurs de la Thèse



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MAURICE

A MES PARENTS

A MON ONCLE ET A MA TANTE

A MES BEAUX-PARENTS

A MES FILS

A MA GRAND-MERE

A MES SŒURS, BEAUX-FRÈRES ET BELLES-SŒURS

A TOUS LES MIENS

A notre Président de Thèse :

Monsieur le Professeur P.-P. RAVAUT

Il nous a accueilli dans son service à l'aube de nos études. Nous avons pu, depuis, apprécier à de nombreuses reprises l'étendue de sa culture médicale, la sagesse de son jugement, sa simplicité et sa bonté. Il nous témoigne toujours une bienveillance paternelle.

Nous le remercions du grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse et nous l'assurons de notre respectueuse admiration.

A nos Maîtres et Juges :

Monsieur le Professeur P.-F. GIRARD

Il a guidé nos premiers pas en Neurologie et nous avons été séduite par la profondeur de ses connaissances, l'étendue de son expérience, l'originalité de son esprit et son sens de l'humour.

Il nous a confié le sujet de cette thèse et nous espérons ne pas le décevoir. Nous le remercions de bien vouloir nous compter parmi ses élèves.

Qu'il trouve ici l'assurance de notre profond dévouement.

Monsieur le Professeur G. VIGNON

Il nous connaît depuis notre enfance et nous a initiée à la Rhumatologie.

Au cours d'un semestre passé dans son service, nous avons pu apprécier la clarté de son esprit, l'élégance et la variété de son enseignement, le dynamisme et surtout l'atmosphère amicale qu'il fait régner autour de lui.

Il nous accueille toujours avec bienveillance et nous le remercions d'avoir accepté d'être notre juge. Qu'il trouve ici le témoignage de notre sincère attachement.

Monsieur le Professeur Agrégé B. SCHOTT

Au cours d'un fructueux semestre, il nous a guidé parmi les détours de la Neurologie. La rigueur de ses examens cliniques, la clarté de son esprit, la richesse de son enseignement et la facilité de son abord ont été pour nous un émerveillement permanent.

Nous sommes heureuse de pouvoir le remercier et lui dire notre profonde reconnaissance.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

- Monsieur le Professeur P.-P. RAVAUT
- Monsieur le Professeur Agrégé M. PLAUCHU
- Monsieur le Professeur P. BERTRAND

Externat

- Monsieur le Professeur P. SANTY et
Monsieur le Professeur Agrégé M. JAUBERT DE BAUJEU
- Monsieur le Professeur L. PAUFIQUE et
Monsieur le Professeur Agrégé R. HUGONNIER
- Monsieur le Professeur R. PEYCELON
- Monsieur le Professeur P. DELORE (in Memoriam)
- Monsieur le Professeur P.-F. GIRARD et
Monsieur le Professeur Agrégé A. GARDE
- Monsieur le Professeur M. GIRARD.

Internat provisoire

- Monsieur le Docteur M. GIRAUD et
Monsieur le Docteur P. BRET.
- Monsieur le Professeur H. THIERS

Internat

- Monsieur le Professeur Agrégé F. TOLOT
- Monsieur le Professeur M. PONT
- Monsieur le Professeur Agrégé M. DEVIC
- Monsieur le Professeur G. VIGNON
- Monsieur le Professeur L. MANSUY et
Monsieur le Professeur Agrégé G. ALLEGRE
- Monsieur le Professeur J. DECHAUME et
Monsieur le Professeur Agrégé B. SCHOTT
- Monsieur le Professeur A. VACHON

A Monsieur le Professeur J. DECHAUME

Son enthousiasme et sa curiosité d'esprit nous ont séduite dès le premier contact que nous avons eu avec lui. Plus tard, au cours d'un semestre passé dans son service, nous avons pu apprécier l'intérêt qu'il porte à tout ce qui touche de près ou de loin à la Neuro-Psychiatrie.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre respectueuse gratitude.

Au Professeur L. MANSUY

Il nous a accueilli avec surprise et bienveillance en Neuro-Chirurgie. Sa grande bonté, son amour du travail accompli, sa prudence, ont fait de ce semestre passé avec lui une période riche en expérience.

Au Professeur Agrégé M. DEVIC

Les mois que nous avons passés dans son service ont été parmi les plus agréables de notre internat.

Son humeur toujours égale, sa courtoisie, son extraordinaire activité, la rapidité de son jugement et la vivacité de son intelligence font notre admiration.

Nous regrettons qu'il ne puisse prendre place parmi nos juges.

Aux Docteurs Maurice P. RAVAUULT et Alain MORGON

Maîtres de conférence — Agrégés

Leur aide nous a été précieuse dans la
rédaction de ce travail.

Leur amitié n'a pas de prix.

A nos Amis Chefs de Clinique :

Docteur G. AIMARD, Docteur M. TRILLET

Docteur B. BADY, Docteur F. MICHEL

A nos Camarades internes à l'Hôpital Neurologique, en particulier

André MASQUIN, Jean-Pierre DECHAUME, Daniel MICHEL

Gilles RAMBAUD, Georges FISCHER

A tous nos Conférenciers d'Externat et d'Internat, et surtout

à Max PERRIN-FAYOLLE, Alain CHASSARD, Jacques ROULLET

et François MARTIN

A nos Camarades des Heures Laborieuses :

Véronique VINCENT, Claudine STREICHENBERGER,
Danièle CHARACHON, Marie-Françoise COTTE
et Claude HERMIER

A nos Filleules :

Anne-Charlotte P. RAVALT et Catherine BONNEFOY

A tous nos Amis.

INTRODUCTION

La survenue, au cours de l'évolution d'une maladie de Paget, de manifestations neurologiques et psychiatriques, est un fait bien connu, mais peu fréquent.

Depuis la description magistrale de Sir James Paget en 1876, un certain nombre de publications les ont fait connaître. Marinesco, puis Pierre Marie, mettent en évidence les lésions médullaires et les lésions encéphaliques que peuvent engendrer l'épaississement, l'élargissement et la déformation des os. L'éventualité de troubles psychiques fut signalée pour la première fois par Joncheray en 1893.

Notre but dans ce travail, entrepris sous la direction de notre Maître Monsieur le Professeur P.-F. Girard, est de réaliser une analyse de ces troubles neuropsychiatriques variés, qui sont le plus souvent tardifs mais qui peuvent parfois inaugurer la scène clinique de la maladie. Cette étude, au cours de laquelle nous envisagerons successivement les problèmes pathogéniques, diagnostiques et thérapeutiques posés par ces manifestations, repose sur dix huit observations recueillies dans le service de neurologie du Professeur P. Girard et dans ceux de rhumatologie du Professeur P.-P. Ravault, G. Vignon et du Professeur Agrégé E. Lejeune.

Après un bref rappel clinique de l'ostéite déformante, nous envisagerons dans un premier chapitre les manifestations radiculo-médullaires, dans un deuxième chapitre les manifestations céphaliques en plaçant sous cette rubrique l'atteinte des nerfs craniens, l'impression basilaire, les épisodes comateux à rechute, et les troubles psychiatriques, et dans un dernier chapitre, les associations entre Maladie de Paget et affections neurologiques diverses.

LA MALADIE DE PAGET

Les signes cliniques de cette affection osseuse fréquente furent décrits dès la fin du 19^e siècle. Plus tard furent mis en évidence les signes radiologiques, biologiques et histologiques (Schmorl).

Les principaux os atteints sont dans l'ordre de fréquence, selon la série de 136 cas rapportés en 1964 par Lejeune et Maîtreperre : le bassin, le rachis, le fémur, le sacrum, le crâne et le tibia.

Macroscopiquement ils sont augmentés de volume et leur surface est creusée de sillons renfermant des vaisseaux dilatés. A la coupe, les corticales sont épaissies et poreuses, le canal médullaire est irrégulier ; par endroit, il existe un os de structure anarchique.

Microscopiquement, deux altérations principales caractérisent l'os pagétique :

- le bouleversement architectural avec structure trabéculaire en mosaïque,
- la transformation fibreuse de la moëlle osseuse.

La Pathogénie de la maladie reste aujourd'hui encore inconnue malgré les nombreuses hypothèses émises depuis sa description : théorie de l'ostéite inflammatoire (Paget), théorie syphilitique (Lannelongue et Fournier), origine vasculaire (Albright) dysparathyroïdie, troubles métaboliques ou humoraux, processus tumoral (Lièvre).

Il s'agit d'une maladie du sujet âgé, débutant après 60 ans, n'apparaissant en règle générale jamais avant 40 ans. La prédilection masculine est notée par la plupart des auteurs et sa fréquence appréciée au cours d'enquête systématique est d'environ un pour 1 000 sujets.

Les douleurs peuvent révéler la maladie, mais elles manquent souvent. Ce sont en général des algies peu intenses, localisées aux os atteints, précédant l'apparition des déformations. Elles évoluent volontiers par poussées s'accompagnant de troubles vaso-moteurs et traduisant vraisemblablement une accélération du remaniement osseux. Plus rarement, elles affectent une topographie radiculaire, crurale, sciatique ou cervico-brachiale, et prennent alors la signification de véritables complications dont nous reparlerons plus loin.

Les *déformations osseuses* sont également inconstantes et souvent tardives. Elles atteignent surtout le tibia qui s'épaissit et s'incurve en avant et en dehors, le fémur qui classiquement se déforme en « crosse d'évêque », le crâne qui augmente de volume, l'hypertrophie dominant au niveau des bosses pariétales et frontales. Au cours de l'évolution, elles peuvent atteindre le tronc où elles déterminent fréquemment une cyphose dorsale.

L'*examen radiologique* est capital car les lésions qu'il met en évidence ont bien souvent un aspect pathognomonique.

Les images sont caractérisées par :

— la déformation et l'hypertrophie globale ou segmentaire de la pièce osseuse intéressée,

— l'épaississement des corticales,

— les remaniements de la trame qui déterminent soit un aspect « ouaté » avec semis de taches opaques aux contours indécis,

soit un aspect filamenteux avec des travées caricaturales moins nombreuses mais plus épaisses que normalement et disposées d'une façon anarchique.

Dans l'ensemble, on retire de la lecture des clichés une impression de densité osseuse anormale et irrégulièrement répartie, mais il faut souligner que l'image radiologique varie suivant la prédominance du processus d'ostéoformation ou du processus d'ostéolyse et aussi suivant la localisation des lésions.

L'atteinte du crâne prédomine habituellement au niveau de la voûte qui s'épaissit souvent considérablement et dont le bouleversement architectural efface les tables et confère à l'os un aspect ouaté, lié à l'existence de multiples taches opaques disséminées sur un fond d'ostéoporose qui parfois existe isolément réalisant l'image très particulière de l'ostéoporose circonscrite décrite par Schuller. La base, lorsqu'elle est atteinte, se densifie et se déforme, devenant plate ou même franchement convexe.

Au niveau de la colonne vertébrale, les lésions atteignent de préférence le rachis lombaire et la partie basse du rachis dorsal. Souvent pluri-focales, elles peuvent rester localisées à une seule vertèbre, ce qui rend leur interprétation parfois délicate. Elles intéressent avec prédilection le corps vertébral qui s'aplatit et s'élargit, mais elles débordent souvent sur l'arc postérieur. Elles réalisent schématiquement trois types d'image : la vertèbre « en cadre » avec des travées épaisses tassées à la périphérie du corps vertébral, la vertèbre « pseudo-angiomateuse » avec un aspect grillagé et la vertèbre « noire » caractérisée par une condensation homogène.

Quant *au bassin et aux os longs* qui, comme nous l'avons déjà signalé sont très souvent frappés par le processus pagétique, ils présentent généralement une allure très caractéristique.

L'*atteinte des os et de la face* est relativement rare mais se traduit de façon assez particulière. Le maxillaire supérieur est intéressé le plus fréquemment, mais dans les formes diffuses l'extension peut se faire aux autres os de la face et réaliser la classique « leontiasis ossea ».

Biologiquement, la maladie de Paget est, dans la majorité des cas, accompagnée d'une augmentation des phosphatases alcalines : leur taux est d'autant plus élevé que la maladie est plus évolutive. Il s'y ajoute une augmentation souvent considérable du taux de l'élimination urinaire de l'hydroxyproline dont E. Lejeune a, dans un travail récent, souligné l'intérêt.

L'*évolution* est très lente, se faisant par poussées. La maladie peut gagner progressivement un grand nombre de segments osseux. Parfois, cependant, elle reste très localisée.

Les douleurs accompagnent les poussées évolutives.

Les déformations sont en général peu gênantes.

Mais l'évolution peut être émaillée de *complications* qui sont de trois types :

1) *Cardio-vasculaires*, sur lesquelles on a beaucoup insisté autrefois, mais ne paraissant guère plus fréquentes chez ces malades que dans une population témoin du même âge ;

2) *Ostéo-articulaires*, représentées par les arthropathies surtout coxo-fémorales, les fractures qui consolident généralement bien et surtout par la dégénérescence sarcomateuse d'autant plus redoutable qu'elle est souvent d'emblée pluri-focale ;

3) Enfin *neuro-psychiatriques*, provoquées par l'irritation de voisinage où la compression des centres nerveux ou des racines

du fait de l'hypertrophie osseuse, ou bien encore secondaires à des lésions vasculaires. Nous allons les étudier en détail.

Quant au traitement général de la maladie, il associe aux médications anti-inflammatoires, les médications vitamino-calciques et surtout la radiothérapie à doses antalgiques qui semble représenter la thérapeutique la plus efficace des poussées douloureuses localisées.

**LES MANIFESTATIONS
RADICULO-MÉDULLAIRES**

1. - COMPRESSIONS MÉDULLAIRES

Les lésions de la moelle dans la maladie de Paget sont de connaissance ancienne. En 1894, Gilles de la Tourette et Marinesco mettent en évidence des lésions médullaires à l'autopsie de sujets pagétiques : les lésions osseuses leur semblent être la conséquence des lésions médullaires.

Pierre Marie soulève l'hypothèse inverse, faisant jouer le premier rôle aux lésions osseuses.

Dans les vingt premières années du XX^e siècle, les observations qui sont publiées signalent l'association de l'ostéite déformante à certaines affections médullaires : tabès (Chartier et Descomps, Guillaïn, Claude et Oury), syringomyélie (Pierre Marie et Leri).

En 1910, Renon et Sylvestre, dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, rapportent « un cas complexe de Maladie de Paget » où, aux lésions osseuses, sont associés troubles de la marche, augmentation des réflexes tendineux, signe de Babinski bilatéral et augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien. Ce malade fut traité médicalement.

Pour la première fois en 1921, à Londres, dans un article sur le syndrome de Froin (xanthochromie, hyperalbuminose et coagulation spontanée du liquide céphalo-rachidien, dans certains cas de compression médullaire), Greenfield signale l'existence d'une telle éventualité chez un sujet paraplégique porteur d'une maladie de Paget de la colonne vertébrale. Ce malade fut opéré mais ne survécut pas à l'intervention. L'autopsie montra un rétrécissement du canal rachidien par l'os épaissi et l'examen histologique confirma de façon formelle le diagnostic d'ostéopathie pagétique.

Cette observation passa inaperçue et c'est en 1923 que Ardin-Delteil, Azoulay et Lagrot d'une part, Wyllie d'autre part, publièrent les premiers cas connus de compression médullaire d'origine pagétique.

Un certain nombre d'observations fut publié par la suite. Nous en avons trouvé en tout 91. Il s'agit donc d'une complication rare mais intéressante du fait des possibilités offertes par son traitement chirurgical.

Les sept premières observations de la série que nous rapportons concernent des malades atteints de compression médullaire.

A. - Conditions d'apparition

— D'une façon générale, la *prépondérance masculine* de la maladie de Paget est communément admise, mais cette prédominance est particulièrement marquée dans les cas compliqués d'une compression médullaire : on ne trouve en effet, parmi les observations rapportées dans la littérature, que onze femmes pour quatre vingt hommes, soit 12 % des cas environ, sans qu'il soit possible d'en déterminer la raison.

Deux de nos malades étaient des femmes.

— Il est difficile de se faire une idée précise sur *l'ancienneté de l'ostéite déformante*. Dans la majorité des cas retrouvés dans la littérature (71 sur 91), l'affection n'est pas connue antérieurement et ce sont les signes médullaires qui entraînent la découverte de la maladie osseuse ; parfois seulement l'examen histologique permet de faire le diagnostic.

Dans vingt cas seulement l'affection est connue, depuis un temps variable, mais parfois depuis plus de dix ans. Chez deux de nos malades (Obs. 4 et 7), la maladie de Paget était connue. Un

autre (Obs. 2) présentait des signes morphologiques évidents de cette affection à l'entrée (crâne augmenté de volume, fémurs déformés), mais le diagnostic n'avait pas été fait. Chez les quatre autres, rien ne laissait suspecter l'existence d'une ostéite déformante.

— Le plus souvent, cette complication survient *entre 50 et 70 ans*, âge classique de l'ostéite déformante. Nous avons cependant retrouvé cinq cas avant 40 ans (Nonne, Petit-Dutaillis, Latimer, Amyes, Mouren).

— Reste à situer le *niveau de la compression*. Bien que la localisation de l'affection osseuse au niveau de la colonne lombaire soit la plus fréquente, classiquement les compressions viennent habituellement compliquer une atteinte du segment dorsal, de D2 à D9. Cette localisation préférentielle est due au fait que, bien que la moelle épinière soit plus mince en cet endroit, le diamètre du canal osseux dans la région thoracique est si étroit qu'elle y occupe comparativement un espace plus grand que dans les autres régions. L'espace interpédiculaire est en effet de 35 à 45 mm pour la colonne lombaire, de 35 mm pour la colonne cervicale et seulement de 20 mm pour la colonne dorsale. En conséquence, un rétrécissement du canal rachidien entraînera une compression médullaire plus rapidement dans cette région que dans les autres.

En outre, la participation d'un facteur vasculaire dans la constitution des lésions médullaires est communément admise. Or la région dorsale moyenne (D4-D8) est une zone intermédiaire et sa vascularisation est précaire (Lazorthes). On conçoit donc que l'ischémie soit plus rapide à ce niveau.

Les compressions de la moelle dorsale sont donc les plus fréquentes. Nous avons trouvé seulement sept cas de compression cervicale et trois de cas de compression par atteinte lombaire haute, L1 - L2 (Davies, Martinez, Menozzi).

Dans la série d'observations que nous rapportons, il existe six fois une atteinte de la colonne dorsale basse et le dernier malade présente une compression en L1.

B. - Clinique

1. - Le début

a) *progressif*

Les compressions médullaires de la maladie de Paget réalisent généralement des paraplégies spastiques progressives, accompagnées de troubles sensitifs et sphinctériens. Ce sont des compressions lentement évolutives, de six mois à plusieurs années dans l'ensemble.

Le *début* se fait, de façon différente, par des troubles moteurs (troubles de la marche), par des troubles sensitifs soit paresthésies (surtout cryesthésies : Wyllie, Petit-Dutaillis, Vincent), soit douleurs vagues et imprécises, soit douleurs en ceinture qui sont assez fréquentes, mais ne présentent pas habituellement d'exacerbation nocturne paroxystique comme dans les algies d'origine néoplasique.

Le début peut encore être marqué par des troubles sphinctériens.

Chez un de nos malades (Obs. 4) l'affection a commencé par des dysesthésies : « impression d'avoir les pieds en plomb ». Chez un autre (Obs. 6), par des paresthésies. Dans les deux cas 5 et 7, des douleurs en ceinture sont signalées, mais chez le dernier de ces malades, il existait en outre des troubles urinaires très importants à type de rétention aiguë, qui ont égaré un instant le diagnostic vers une affection urinaire. Chez les trois autres, le début a été essentiellement marqué par des troubles de la marche auxquels se sont ajoutées, dans un cas, des paresthésies (Obs. 1).

b) *Rapide*

Cependant un début rapide a été signalé plusieurs fois : tout d'abord dans une observation de Kay où, en trois jours, se constitue une paraplégie flasque, les signes radiologiques étant dorsaux et diffus.

Chez le malade de R. Garçin (1937), un début rapide est également noté, sous la dépendance d'un effondrement vertébral brutal.

Enfin, chez un malade de Rabiner, la marche devient impossible après une chute ayant entraîné une fracture vertébrale.

2. - Période d'état

L'examen neurologique à la période d'état met en évidence un tableau de compression médullaire associant :

— *un syndrome radiculaire* inconstant : douleurs, dysesthésies, paresthésies, parfois paralysies (une atteinte des muscles intercostaux a été signalée à deux reprises : Brinton et Hunt) ;

— *Un syndrome cordonal* dont la traduction clinique est variable suivant le cas. Il associe troubles moteurs et troubles sensitifs et plus rarement troubles sphinctériens.

A) LES TROUBLES MOTEURS

— Le plus souvent, il s'agit d'une paraparésie ou paraplégie spasmodique en extension, sans caractère particulier ;

— une paraplégie en flexion est exceptionnelle. Nous en avons retrouvé deux observations (Wyllie et Froidefond) ;

— une paraplégie flasque peut enfin se voir. Dans deux cas (Kay et Schwartz et Rebach), elle survient après un début rapide.

Nous apportons une troisième observation (Obs. 7) où après trois ans de douleurs lombaires rebelles, ayant de temps en temps une irradiation sciatique, survient une paraparésie puis une paraplégie flasque. Ce tableau fait suspecter une lésion de la queue de cheval. Mais l'existence de troubles de la sensibilité remontant en D12 et d'un syndrome douloureux radiculaire à ce niveau signe l'origine médullaire de la lésion.

— En cas de lésion cervicale, il existe une quadriplégie. Le malade de R. Garçin (1937) porteur d'un Paget cervical et ayant présenté une quadriplégie brutale est revu six ans plus tard avec un syndrome de Brown-Sequard résiduel. Cette évolution est exceptionnelle.

B) LES TROUBLES SENSITIFS

Ils sont présents dans la plupart des observations.

1. - *Troubles globaux.*

En général ces troubles sensitifs sont globaux, atteignant sensibilité superficielle et profonde. Si la sensibilité superficielle est plus volontiers atteinte, avec souvent une anesthésie complète, le niveau supérieur n'est pas toujours très net et la zone d'anesthésie est surmontée d'une zone d'hypoesthésie diminuant progressivement, probablement par atteinte fréquente de plusieurs vertèbres successives. Cependant l'association du déficit sensitif superficiel et profond n'est pas constante.

2. - *Troubles de la sensibilité profonde.*

Parfois les troubles de la sensibilité profonde sont au premier plan, réalisant un véritable syndrome ataxique. Nous trouvons cette éventualité six fois dans la littérature, dont l'observation publiée par P.-P. Ravault et ses collaborateurs en 1962, observation que

nous rapportons de nouveau (N° 4) car elle présente un caractère particulier : l'existence d'un syndrome purement ataxique ; en effet on ne note aucun trouble de la sensibilité superficielle, mais la sensibilité profonde est très touchée : perturbation du sens des attitudes segmentaires, talonnement, signe de Romberg, abolition des réflexes achilléens et grosse diminution des réflexes rotuliens, diminution de la sensibilité au diapason. On ne trouve aucun déficit moteur. Le lipiodol montre un arrêt en D10 et les tomographies après lipiodol, une atteinte pagétique des lames postérieures.

3. - *Absence de troubles sensitifs.*

L'absence totale de troubles de la sensibilité est rarement signalée (six fois). Dans un cas de compression cervicale rapporté par Giroire, le tableau clinique est celui d'un syndrome de sclérose latérale amyotrophique. Dans les cinq autres observations (Froidefond, Florian, Garcin, Faulong et Serre), la lésion en cause est dorsale. Nous présentons pour notre part deux observations (Obs. 2 et 3) où le tableau clinique est représenté uniquement par des signes moteurs.

4. - *Troubles subjectifs de la sensibilité.*

Enfin pour terminer, il faut signaler une observation publiée par Amyes, en 1954, dans laquelle la traduction clinique de la compression est réduite à des troubles subjectifs de la sensibilité : douleurs dans la région lombaire, irradiant vers la cuisse et le genou de chaque côté. Il n'y a aucun trouble objectif ni sensitif, ni moteur. La radiographie montre un tassement de D12. Le lipiodol confirme l'existence d'un blocage complet à ce niveau. C'est l'examen histologique des fragments osseux enlevés au cours d'intervention qui permit de faire le diagnostic de Maladie de Paget.

On voit donc la grande variété des tableaux cliniques qui peuvent traduire une compression médullaire chez un pagétique, le ta-

bleau le plus fréquent restant néanmoins l'association d'une paraplégie spasmodique à des troubles globaux de la sensibilité, d'évolution progressive.

C. - Le Diagnostic

Le diagnostic peut donc rarement être affirmé par la seule clinique. L'examen clinique de ces malades, en dehors des cas où la Maladie Paget est connue, permet quelquefois de suspecter l'étiologie par la mise en évidence de déformations caractéristiques intéressant surtout la tête et les tibias (20 cas).

L'apport des examens para-cliniques est capital pour le diagnostic, surtout dans les tableaux frustes ou incomplets, lorsque l'affection osseuse n'est pas connue.

1. - La radiologie

L'étude radiologique qui doit obligatoirement comporter, outre d'excellents clichés standards de l'ensemble du squelette, une série de coupes tomographiques centrées sur le segment vertébral suspect, apporte au diagnostic étiologique un appoint indispensable.

Elle laisse habituellement peu de place au doute lorsqu'elle met en évidence des localisations multiples, intéressant plusieurs vertèbres dont le remaniement frappe généralement les différents éléments corps, lames et pédicules. L'aspect radiographique est ici d'autant plus démonstratif qu'il existe souvent dans ces cas, au niveau d'autres segments du squelette, des lésions pagétiques caractéristiques.

L'interprétation des données radiologiques est beaucoup plus délicate dans les formes monovertébrales de la maladie. Si les aspects de vertèbre « en cadre » ou vertèbre « pseudo-angiomateuse »

restent très évocateurs, en revanche l'image de vertèbre « noire » isolée est d'interprétation toujours difficile. Elle peut en effet se rencontrer, en dehors du Paget dans des affections diverses (cancer secondaire des os, maladie de Hodgkin), comme séquelle d'ostéoarthrite ou de traumatisme et même paraître dans certains cas idiopathique.

On observe couramment un tassement discret et un élargissement du corps vertébral, mais il est rare de constater comme dans notre observation 6, une angulation marquée ou, comme dans le cas rapporté par Godlewski, un glissement vertébral secondaire à une rupture ou à un allongement de l'arc postérieur réalisant un aspect de luxation. Rappelons enfin qu'en cas de début aigu, on peut être en présence d'une véritable fracture du corps vertébral (Schwartz et Rebach).

2. - Les examens biologiques

— Ils apportent un élément important en faveur de la maladie de Paget avec l'existence d'une hyperphosphatasémie alcaline.

Elle a été signalée pour la première fois par Hunter en 1929. Elle est importante dans toutes les observations.

— Le dosage de l'hydroxyprolinurie mérite comme nous l'avons déjà signalé, d'être pris en considération. Mais il s'agit là d'un moyen d'exploration récent qui n'a pu être pratiqué chez nos malades.

— La négativité de certains examens est également un apport de valeur au diagnostic :

- taux normal des phosphatases prostatiques
- myelogramme sans anomalie.

3. - La ponction lombaire

La ponction lombaire est capitale pour le diagnostic. C'est elle qui permet de suspecter la compression, les lésions très avancées du rachis expliquant dans certains cas les difficultés techniques et les échecs.

L'albuminorachie est toujours élevée, entre 0,50 et 3 grammes, pouvant monter à plus de 6 grammes (Jabiol, Turner). L'épreuve de Queeckenstedt peut mettre en évidence un blocage. Sur 53 malades ayant eu une ponction lombaire, on trouve :

32 blocages complets

7 blocages partiels

4 sans blocage

9 non précisé

Selon R. Garcin cette ponction ne serait pas sans danger ; elle pourrait dans certains cas amener une aggravation du tableau clinique, notamment une augmentation des troubles sensitifs, que nous n'avons pour notre part jamais constatée.

4. - La myelographie lipiodolée

Le bilan doit être enfin complété par une myelographie lipiodolée qui confirme le niveau exact de la compression montrant un arrêt le plus souvent net et horizontal, mais parfois avec des digitations lipiodolées sur les bords latéraux du canal rachidien. Cette myelographie faite par voie lombaire doit être si possible complétée par une myelographie par voie sous-occipitale (Hagueneau), de façon à imprégner la cavité méningée en amont et en aval de la compression et à mesurer l'étendue exacte de celle-ci.

Cet examen est important car il guide le chirurgien en précisant l'étendue de la laminectomie à pratiquer. Il permet en outre, en cas

d'absence totale de troubles de la sensibilité et de syndrome radiculaire ou de limite supérieure sensitive imprécise, de préciser le niveau de la compression.

D. - Le Traitement

Le seul traitement qui soit susceptible d'améliorer ces malades est le traitement chirurgical, c'est-à-dire la laminectomie.

1. - L'indication opératoire

Elle est formelle, compte tenu bien entendu d'éventuelles contre indications :

— une seule est importante : un âge trop avancé ;

— une autre est théorique : une sténose étendue sur plus de huit vertèbres (il existe en effet à notre connaissance un malade ayant eu une intervention portant sur dix vertèbres).

2. - Son but

Il s'agit d'une intervention décompressive dont le but est de supprimer la sténose et de rétablir une vascularisation normale.

— Elle doit donc s'étendre sur toute la hauteur de la striction médullaire, être large et permettre un nettoyage de l'espace épidual dont la graisse est souvent épaissie.

— Lorsque la compression est levée, la méninge doit battre librement sur toute la hauteur de la laminectomie, l'apparition des battements en fin d'intervention étant un élément de bon pronostic.

3. - Ses difficultés

Cet acte chirurgical est très hémorragique, du fait de la structure même de l'os pagétique. Il se fait sur un os friable, ramolli, très épaissi, les lames pouvant avoir plusieurs centimètres d'épaisseur ; elles sont poreuses et très vasculaires ; de grandes difficultés d'hémostase peuvent se rencontrer et il faudra donc prévoir des transfusions sanguines abondantes en cours d'intervention.

4. - Lésions vues à l'intervention

En cours d'intervention, le chirurgien est guidé par les lésions qu'il découvre.

a) *lésions osseuses*

Une compression d'origine osseuse a été mise en évidence dans la plus grande majorité des cas. L'examen histologique des fragments osseux enlevés en cours d'intervention confirme le diagnostic, en montrant des lésions pagétiques en général assez typiques avec aspect classique « en mosaïque ».

b) *lésions des enveloppes méningées*

— Certaines modifications de la dure-mère sont en effet signalées à plusieurs reprises (épaississement, inflammation, infiltration calcaire).

— Il peut exister en outre un épaississement du tissu épidural (Alessi, Hillmann, Mouren).

Chez notre deuxième malade, l'intervention a mis en évidence une « épидurite » qui par compression mécanique retentissait sur la moelle en l'étrayant.

c) *dégénérescence sarcomateuse*

Reste une dernière éventualité exceptionnelle : la découverte en cours d'intervention d'un sarcome vertébral (Campbell 1943, Caughey 1957, Katzenstein-Sutro 1960).

E. - Pathogénie

Toutes ces constatations laissent prévoir la complexité du mécanisme pathogénique des compressions médullaires au cours de la maladie de Paget.

Nous étudierons successivement :

- le facteur osseux
- le facteur méningé
- le facteur vasculaire
- la dégénérescence sarcomateuse.

1. - Le facteur osseux

La compression d'origine osseuse est de loin la plus fréquente.

a) *Etranglement*

Plutôt que d'une véritable compression, comme on en rencontre dans les tumeurs, il s'agit en réalité d'un *étranglement de la moelle* par rétrécissement progressif du calibre du canal rachidien, cet étranglement entraînant, de plus, une gêne circulatoire et faisant ainsi intervenir un facteur vasculaire.

Les arcs postérieurs sont aussi atteints par le processus pagétique : ainsi s'explique la possibilité de compression des cordons postérieur et d'ataxie.

Mais le plus souvent, l'étranglement prédomine dans la portion antérieure du canal rachidien et l'ataxie que l'on peut rencontrer malgré tout dans ces cas-là est provoquée par le refoulement de la moelle contre les arcs postérieurs.

b) *fractures-tassements*

Indépendamment de cet étranglement, peuvent se produire des traumatismes qui, survenant sur un os ramolli, lèsent la moelle et

laissent des cicatrices médullaires. Ces traumatismes, même minimes et ayant passé inaperçus, sont à l'origine des fractures-tassements que l'on rencontre quelquefois dans la Maladie de Paget. De telles constatations ont été faites dans les observations publiées par Garcin, Godlewski et Rabiner. Une de nos malades (Obs. 3) présente un aspect de fracture-tassement de L1 bien qu'aucun antécédent traumatique ne soit connu.

2. - Le facteur méningé

A cette compression osseuse peuvent s'ajouter, outre un épaississement du tissu épidual, des modifications de la méninge :

— Turner signale l'existence de calcifications au niveau de la dure-mère.

— En 1951, Petit-Dutailis découvre « une épidualite intense avec gangue inflammatoire qui est réséquée ».

Un épaississement de la méninge est retrouvé par Amyes en 1954, De Seze en 1961, Louyot en 1961. Deux de nos malades (Obs. 2 et 5) sont porteurs de lésions identiques.

Il semble donc que l'on puisse dans certains cas faire intervenir les modifications de la dure-mère et du tissu épidual dans la pathogénie de ces compressions médullaires.

3. - Le facteur vasculaire

a) - Il est généralement *sous la dépendance des lésions osseuses* mais celles-ci peuvent retentir sur les vaisseaux médullaires par des *mécanismes variés* :

— La compression osseuse peut agir de *façon diffuse* sur l'ensemble de la vascularisation du segment médullaire atteint ou quel-

quefois intervenir de *façon élective* sur des vaisseaux de calibre plus important, tels que les vaisseaux spinaux : notre cinquième malade présentait ainsi un syndrome de la grande artère spinale antérieure.

— Beaucoup plus exceptionnellement, un effondrement vertébral post-traumatique peut entraîner la formation d'une *hématomyélie*.

— Enfin, en dehors de tout phénomène de compression, le remaniement osseux pourrait intervenir par « *hémodétournement* » l'hypervascularisation de l'os pagétique pouvant par elle-même déterminer un état d'ischémie médullaire. Ainsi s'expliqueraient certains syndromes médullaires sans compression osseuse (Alajouanine).

b) - Il ne faut pas oublier la fréquence de l'*artériosclérose banale* chez des sujets de cet âge et plus particulièrement peut-être chez les sujets atteints de maladie de Paget, et il semble bien que celle-ci joue un rôle prédominant dans certains cas, expliquant la majorité des échecs de la laminectomie.

Les résultats de la laminectomie seront donc différents suivant la nature de la lésion vasculaire en cause : en cas d'étranglement osseux et d'hémodétournement, l'intervention supprimera la cause du déficit vasculaire et donnera de meilleurs résultats que lorsqu'il existe soit une artériosclérose, soit une hématomyélie car on ne peut alors espérer supprimer l'élément vasculaire.

4. - La dégénérescence sarcomateuse

Elle est rare au niveau de la colonne dorsale et donne un tableau clinique d'évolution rapide ; elle est signalée dans huit observations (Kienbock 1935, Davies 1937, deux cas de Campbell 1943, Gaughey 1957, deux cas de Katzenstein-Sutro 1960, Barry 1960).

Le diagnostic est basé sur la clinique et la radiologie qui souvent montre une destruction plus ou moins avancée d'une ou plusieurs vertèbres et détermine le pronostic.

Cependant, certains malades dont les lésions étaient suspectes furent opérés et même améliorés pendant un ou deux mois par la laminectomie (Obs. 2 de Campbell, Caughey).

F. - Résultats

Sur les quatre vingt onze cas que nous avons trouvé dans la littérature, cinquante quatre malades ont subi une laminectomie décompressive.

— *Les premières interventions* furent pratiquées avant 1925. Le malade de Greenfield fut opéré en 1920. La laminectomie porta sur quatre vertèbres, de D1 à D4, et mit en évidence un épaissement diffus des lames vertébrales. Les battements de la dure-mère réapparurent en fin d'intervention, mais le malade mourut dans les heures qui suivirent.

En 1923, le cas d'Ardin-Delteil ne fut pas opéré mais les deux malades de Wyllie subirent une laminectomie : dans le premier cas, l'os est hypertrophié, la dure-mère adhère à l'os, les battements faibles à l'origine augmentent en cours d'intervention et celle-ci est suivie d'une amélioration des troubles moteurs et sphinctériens dans les mois ultérieurs ; chez le deuxième malade, malgré la décompression osseuse, les battements de la dure-mère n'apparaissent pas et le décès survient quelques heures plus tard dans un tableau de collapsus.

— Chez un malade (Campillo) il existait même *deux niveaux* distincts de compression qui ont nécessité une double intervention.

a) Quels sont les *résultats* de cette laminectomie ?

— En dehors des deux sarcomes cités plus haut et qui eurent malgré tout une phase d'amélioration transitoire, on trouve *dans*

la littérature :

- 18 guérisons complètes
- 23 améliorations
- 4 états stationnaires
- 7 aggravations ou décès post-opératoires.

— *Dans notre série personnelle* cinq malades sur sept ont été opérés.

1. - Guérisons

— *Les guérisons complètes se sont produites* dans les cas où la compression était exclusivement mécanique. Mais il s'agit d'une guérison des troubles neurologiques et la maladie de Paget continue à évoluer.

Le soulagement peut en effet n'être que transitoire. Dans six cas, une récurrence fut notée après un temps variable (Latimer : un an, Turner : trois ans).

— deux fois il n'y a pas eu de nouvelle intervention (Turner et Schwartz et Rebach) ;

— une fois il s'agissait d'une dégénérescence sarcomateuse survenue trois ans après, au niveau de la vertèbre opérée (Esposito) ;

— dans trois cas enfin, une deuxième laminectomie fut pratiquée et suivie, chez un malade, à nouveau de guérison (Latimer) et, chez les deux autres, d'amélioration (Serre et Obs. 2 de Latimer).

En cas de récurrence, il semble donc que l'on puisse envisager une réintervention. Mais, il faudra s'efforcer plutôt d'éviter ces récurrences en recherchant une stabilisation des lésions pagétiques vertébrales par des moyens médicaux employés classiquement dans le traitement de la maladie osseuse de Paget.

— *Deux de nos malades* sur les cinq qui furent opérés tirèrent un bénéfice de l'intervention.

Le premier malade fut opéré en 1963 : il va bien actuellement. La compression était osseuse ; il garde aujourd'hui une fatigabilité à la marche, un Babinski gauche et quelques petits troubles de la sensibilité. Il a donc été nettement amélioré par l'intervention.

Le deuxième malade a été opéré en 1965 : les lésions médullaires étaient consécutives à une épidurite : la moelle a été libérée entièrement, son état clinique s'est transformé en quelques mois et actuellement il est parfaitement guéri. Mais il est probable qu'il existait chez lui deux foyers d'altérations anatomiques à l'intérieur du canal rachidien car, à côté de l'obstacle en D11, il existe sur la myélographie une image de rétrécissement en sablier au niveau de la queue de cheval qui laisse redouter l'installation ultérieure de troubles neurologiques dépendant de ce territoire.

2. - Améliorations

Dans certains cas, la guérison n'est pas obtenue par l'intervention, mais il existe une amélioration qui permet aux malades de quitter l'hôpital et de reprendre la marche.

Cette éventualité, que nous avons rencontrée vingt trois fois, est due à l'existence au niveau de la moelle, de lésions vasculaires modérées.

Un de nos malades (Obs. 5) fut amélioré pendant dix huit mois par l'intervention : la marche fut de nouveau possible avec deux cannes, les troubles de la sensibilité disparurent, puis l'évolution de l'ostéopathie entraîna une récurrence du syndrome neurologique.

3. - Etats stationnaires et aggravations

— Malheureusement, dans certains cas, la laminectomie est sans action sur les signes neurologiques, probablement lorsque les lésions vasculaires sont très importantes.

Dans quatre cas, en effet, l'état a été stationnaire après l'intervention. Il en fut de même chez notre quatrième malade porteur d'un syndrome ataxique qui ne bénéficia d'aucune amélioration notable.

— Sept fois enfin, l'acte chirurgical fut suivi d'une aggravation ou même de décès du malade. Ces décès post-opératoires sont, pour la plupart, survenus avant 1946 et probablement dûs à une insuffisance de réanimation, les progrès actuels ayant fait disparaître une grande partie des risques de l'intervention.

Une de nos malades (Obs. 6) fut aggravée par l'intervention. Il existait chez elle une angulation vertébrale au niveau de D9 avec arête vive antérieure comprimant la dure-mère et ne pouvant être enlevée.

b) Les résultats de cette laminectomie sont-ils *prévisibles* ?

Il est difficile d'apprécier avant l'intervention le rôle exact du facteur vasculaire. Mais deux éléments peuvent aider à formuler un pronostic :

1. - La précocité de l'intervention

En effet, il faut intervenir le plus précocement possible, avant que ne soient installées des lésions médullaires irréversibles.

2. - Le caractère spasmodique de la paraplégie

Une paraplégie flasque avec abolition des réflexes et troubles de la sensibilité est de mauvais pronostic alors qu'une paraplégie spasmodique même complète peut rétrocéder après la laminectomie.

Nous ne pouvons donc qu'insister sur l'intérêt de la laminectomie qui permet dans la plupart des cas d'apprécier les dégâts, d'enlever la compression lorsque cela est possible. C'est actuellement une intervention pratiquement sans danger et qui est seule susceptible de soulager ces malades et de les guérir.

2. - LES FORMES MINEURES DE COMPRESSION

Nous avons trouvé relatées dans la littérature des observations mentionnant des formes mineures de compression : essentiellement troubles isolés de la sensibilité objective, troubles sphinctériens, troubles des réflexes et surtout syndrome de la queue de cheval et névralgie sciatique.

A. - Troubles isolés de la sensibilité objective, du fonctionnement des sphincters ou des réflexes

Ils méritent seulement d'être très brièvement mentionnés.

— *Des troubles isolés de la sensibilité objective* ont été notés, indépendamment de toute autre manifestation neurologique, par Kay et ses collaborateurs chez quatre de leurs malades :

- Obs. 20 : anesthésie isolée d'une jambe ;
- Obs. 27 : anesthésie tactile, thermique et douloureuse au niveau des membres inférieurs et du tronc, jusqu'en D2 ;
- Obs. 28 et 30 : disparition de la sensibilité vibratoire au niveau des membres inférieurs.

C'est également tout à fait à titre exceptionnel qu'on trouve, explicitement rapportés dans la littérature, des *troubles sphinctériens isolés* (obs. 21, 24, 25 de Kay) ou encore un simple état d'*hyper-reflectivité tendineuse* des membres inférieurs (Khoury 1913).

Ces manifestations neurologiques particulièrement frustes sont certainement beaucoup plus fréquentes que ne le laisse apparaître l'analyse des publications, vraisemblablement parce que leur discrétion n'a guère incité les auteurs à leur consacrer des études particulières.

B. - Syndrome de la queue de cheval

1) Dans la maladie de Paget sans dégénérescence sarcomateuse.

L'atteinte de la colonne lombaire par l'ostéite déformante est beaucoup plus fréquente que celle de la colonne dorsale et cependant les complications neurologiques satellites de cette localisation sont extrêmement rares, sans aucun doute parce que, au niveau du rachis lombo-sacré, les racines rachidiennes constituant la queue de cheval disposent d'un large espace dans la loge ostéo-méningée : il faudra donc une maladie de Paget très proliférante pour les comprimer.

Nous ne trouvons dans la littérature que quelques références relatives à la description d'un syndrome de la queue de cheval lié à une maladie de Paget non dégénérée : Wiberg en 1950 et Schreiber en 1963, en mentionnent chacun une observation et nous rapportons un cas de cet ordre (obs. 8).

Comment se présente ce syndrome de la queue de cheval ?

Classiquement, il s'agit d'une atteinte pluri-radulaire associant troubles moteurs au niveau des membres inférieurs, troubles sensitifs, abolition des réflexes tendineux et troubles sphinctériens.

Il est évidemment difficile d'apprécier les *caractères de ce syndrome* en tant que complication de la maladie de Paget, étant donné le très petit nombre de cas dont nous disposons pour cette étude. Il semble toutefois que le début soit progressif et qu'il ne conduise jamais à la constitution d'un syndrome complet de la queue de cheval.

Le malade de Wiberg accuse un certain temps des paresthésies des membres inférieurs et une fatigabilité à la marche. L'examen neurologique révèle une faiblesse des fléchisseurs des genoux, une paralysie des extenseurs des orteils, une abolition des réflexes tendineux, de petits troubles de la sensibilité au niveau des jambes ; seuls manquent les troubles sphinctériens.

Le malade de Schreiber marche en steppant depuis un an. L'examen met en évidence une chute des deux pieds avec absence de dorsiflexion, une atrophie musculaire. Il n'y a pas de troubles sphinctériens, ni de troubles des réflexes, mais il existe une hypoes-thésie au niveau des deux jambes.

Notre malade (obs. 8) se rapproche du précédent puisqu'il présente les mêmes troubles de la marche, une paralysie bilatérale du sciatique poplité externe avec paralysie de l'extension des orteils, une hypoes-thésie superficielle dans les mêmes territoires. On note de plus une areflexie rotulienne droite, les réflexes achilléens étant normaux.

Dans chaque cas, la *radiographie* montre des altérations de la colonne lombaire.

Le malade de Wiberg présente des signes de maladie de Paget discrète sur toute la colonne lombaire, mais prédominant surtout au niveau de L4 ; le bassin est typiquement pagétique.

Le malade de Schreiber est porteur de lésions localisées à une seule vertèbre, L1, qui est aplatie et élargie dans tous les sens. Et c'est l'examen histologique des fragments osseux enlevés en cours d'intervention qui a permis le diagnostic rétrospectif.

Quant à notre malade, en plus de lésions pagétiques assez dif-fuses (bassin, fémurs, tibias, humerus, voûte crânienne) ses radio-graphies montrent des tassements vertébraux au niveau de la colone lombaire intéressant L2 et surtout L3.

Il semble donc que l'on puisse expliquer ces atteintes pluri-radiculaires par des tassements de vertèbres pagétiques entraînant une compression des racines, la topographie des lésions radiologiques coïncidant avec celle des signes neurologiques. Mais, outre la compression, intervient peut-être « l'entrapment » (ou micro-traumatis-mes répété) des racines nerveuses par l'os hypertrophié.

La *laminectomie décompressive* semble donner de bons résultats ; chez les malades de Wiberg et de Schreiber, elle amena une guérison définitive dans le premier cas et une importante amélioration dans le deuxième ; on peut supposer qu'un facteur vasculaire (compression d'une artère radiculaire) explique le caractère imparfait de ce dernier résultat.

Chez notre malade âgé de 71 ans, un peu hypertendu, l'indication opératoire ne fut pas posée ; une amélioration temporaire fut cependant obtenue par un simple traitement radiothérapique.

Il paraît donc logique de proposer, chaque fois qu'une contre-indication ne s'y oppose pas, une sanction chirurgicale.

2) Dans la maladie de Paget avec dégénérescence sarcomateuse.

Bien différents sont les syndromes de la queue de cheval consécutifs à la dégénérescence sarcomateuse d'une vertèbre lombaire, sacrée, ou de la portion initiale de l'aile iliaque.

Leur étude repose sur six observations rapportées respectivement par Esposito, Campbell, Bird, Lièvre, Finneson, et Rubens-Duval.

La symptomatologie, dans tous les cas, est assez stéréotypée : le début est rapide par l'apparition ou la recrudescence de douleurs vertébrales basses, irradiant plus ou moins dans les membres inférieurs, dans le pli inguinal et les organes génitaux.

En peu de temps, le tableau clinique se complète avec des signes parfois unilatéraux, mais le plus souvent bilatéraux, aboutissant à une paraplégie flasque, avec abolition totale des réflexes

tendineux, troubles de la sensibilité, gros déficit sphinctérien. L'issue est toujours rapidement fatale malgré les tentatives de décompression ou d'irradiation.

L'apparition, au cours de l'évolution d'un Paget pelvi-rachidien, d'un tableau neurologique conduisant rapidement à la constitution d'un syndrome de la queue de cheval dont la séméiologie est franche et complète doit donc faire redouter une dégénérescence sarcomateuse.

C. - Les atteintes mono-radiculaires

1) Il n'est pas exceptionnel de voir les douleurs revêtir, chez les Pagétiques, une allure radiculaire.

C'est ainsi que dans leur série personnelle de 136 cas, rapportée en 1964, Lejeune et Maitrepierre relèvent parmi les signes d'appel de la maladie, une sciatalgie dans 7% des cas et une névralgie crurale dans 1 %.

Des algies intercostales ou cervico-brachiales peuvent également être observées.

Mais il faut souligner que ces radiculalgies n'ont généralement pas une symptomatologie franche. Elles ne correspondent que rarement à un territoire radiculaire strictement déterminé et surtout elles sont habituellement dépourvues de tout signe vraiment objectif, en particulier de signe déficitaire portant sur la sensibilité, la motricité ou la réflectivité tendineuse du membre intéressé.

2) On a cependant décrit, au cours de la maladie de Paget, des atteintes mono-radiculaires prenant le caractère de véritables névralgies, mais leur pathogénie reste discutée.

a) *Pour certains auteurs, il s'agit essentiellement d'une coïncidence* et il n'y a pas de syndromes radiculaires véritables secondaires à une atteinte vertébrale de la maladie de Paget, tout au moins

en l'absence de dégénérescence sarcomateuse. C'est ainsi que, pour Hubault, la névralgie sciatique d'origine pagétique n'existerait pas et que son apparition, au cours de l'évolution de la maladie, serait constamment en rapport avec une cause associée, discopathie dénégative notamment.

b) *On trouve cependant rapporté dans la littérature un certain nombre d'observations* où l'ostéite déformante est directement incriminée, mais il faut remarquer qu'aucun de ces cas ne comporte de vérification anatomique ou chirurgicale.

Angelini a décrit une névralgie cervico-brachiale par compression osseuse cervicale.

En 1944, Bernard consacre à Nancy sa thèse inaugurale à « un cas de lombo-sciatique pagétique ». Son malade, âgé de 41 ans, est porteur d'une maladie de Paget de L4 et du crâne. Il présente une lombo-sciatique gauche avec douleur sur tout le trajet du nerf, signe de Lasègue, chute du pli fessier, sans atrophie musculaire, sans troubles des réflexes, sans troubles de la sensibilité. Les radiographies de la colonne lombaire montrent, outre une petite scoliose à concavité droite, des apophyses transverses de L3 allongées et épaissies et une densification de L4 avec élargissement de cette vertèbre qui a un aspect non homogène. Amélioré par un traitement médical, le malade rechute quelques semaines plus tard, au moment où il reprend son travail. Un lipiodol est alors pratiqué et montre une amputation de l'image de la 5^e racine lombaire gauche.

Progressivement à ce moment-là, les douleurs augmentent, ont tendance à se bilatéraliser et ne sont pas influencées par un traitement médical.

Dans cette observation, il y a concordance entre les signes cliniques et le siège de la lésion radiologique. Il existe probablement une compression d'origine pagétique de la racine, au niveau du trou de conjugaison.

En 1960, Menozzi et Bisiach rapportent eux aussi deux cas de sciatique d'origine pagétique.

Leur premier malade (obs. 4), qui présente une maladie de Paget généralisée, accuse une névralgie sciatique droite d'intensité croissante, avec abolition du réflexe achilléen et diminution du rotulien, sans troubles de la sensibilité ni troubles sphinctériens, avec un liquide céphalo-rachidien normal. Ils incriminent une compression radiculaire par le processus pagétique au niveau du trou de conjugaison.

Chez leur deuxième malade (obs. 5), la pathogénie est différente : depuis quelques mois existent des douleurs à la face postérieure du genou droit, irradiant dans la jambe ; à l'examen, la marche est difficile, le membre inférieur est fixé en position antalgique, le signe de Lasègue est très marqué, les réflexes achilléens sont asymétriques ; enfin la ponction lombaire ramène un liquide céphalo-rachidien normal. Sur les radiographies, on note, en dehors d'un Paget de D12, de la voûte crânienne et du bassin, une ligne de fracture de la branche ischiatique droite, et une infiltration profonde, pratiquée au niveau de la fracture, révèle l'existence d'un hématome. Les auteurs interprètent la sciatique comme relevant d'une compression du nerf par un hématome venu se former dans la loge pelvienne, au niveau de la fracture pathologique de l'ischion. Il s'agit d'une atteinte tronculaire et non radiculaire.

Nous rapprocherons de cette observation le cas de névralgie paresthésique, observé par Lièvre en 1953, chez un malade ayant une maladie de Paget généralisée, avec atteinte tronculaire du nerf fémoro-cutané par dégénérescence sarcomateuse de l'aile iliaque.

On peut donc, semble-t-il, conclure que, si les douleurs de la maladie de Paget revêtent assez volontiers une allure radiculaire, il est en revanche tout à fait exceptionnel qu'elles se présentent comme de véritables névralgies, sciatique, crurale ou cervico-brachiale.

L'apparition d'une telle séméiologie chez un pagétique doit conduire à rechercher une dégénérescence sarcomateuse ou, plus habituellement, une cause associée indépendante de l'ostéopathie.

II

LES MANIFESTATIONS CEPHALIQUES

Dès 1912, Pierre Marie, Leri et Chatelin attirent l'attention sur les complications nerveuses que peuvent engendrer les modifications pagétiques du crâne.

1) *L'épaississement de la voûte crânienne* ne semble pas donner de troubles notables en dehors des *céphalées*. Celles-ci sont en effet fréquentes dans l'ostéite déformante mais il ne s'agit pas là d'une véritable complication. Elles sont plus ou moins diffuses, généralisées, souvent permanentes, sourdes, rebelles au traitement. Elles peuvent même chez certains sujets revêtir une allure migraineuse, s'accompagnant de nausées, voir même de vomissements.

Elles peuvent prendre enfin le type de céphalées d'effort (Lièvre).

Elles semblent en rapport avec l'activité du processus osseux, diminuant d'intensité à un stade avancé de la maladie lorsque l'évolution de celle-ci se ralentit.

2) Bien différent est le retentissement nerveux de *l'atteinte de la base du crâne*. Celle-ci, très remaniée, peut en effet être responsable de nombreuses manifestations neurologiques.

Ces modifications de la base du crâne sont connues de longue date puisque Schuller en 1911 décrit « les conséquences des déformations osseuses sur le système nerveux central » et Leri en 1913 publie une étude de la base du crâne dans la maladie de Paget, après vérifications nécropsiques.

Les altérations osseuses sont de deux ordres à ce niveau :

— d'une part, l'hypertrophie, l'épaississement et l'élargissement des structures osseuses entraînent un rétrécissement de tous

les orifices de la base du crâne, y compris, le trou occipital. Ainsi s'explique la compression mécanique des paires craniennes et les troubles sensoriels qu'elle entraîne. Ceux-ci peuvent être très précoces dans l'évolution de la maladie. En effet, longtemps avant le stade des grosses déformations du squelette, il peut exister une surdité ou une atrophie optique par prolifération des structures osseuses de la base (Gregg).

— D'autre part, du fait du ramollissement que subit le tissu osseux, il se produit un enfoncement dans le crâne du pourtour du trou occipital et des parties voisines, une invagination vers le haut, dans la fosse cérébrale postérieure, sous la poussée du rachis cervical. Ainsi se constitue une véritable impression basilaire responsable de signes nerveux : compression des organes de la fosse cérébrale postérieure, compression vasculaire et liquidienne. Elle s'accompagne parfois d'un relèvement de la portion basilaire de l'occipital, créant ainsi la platybasie.

Il convient de distinguer de suite l'impression basilaire, décrite ci-dessus, et la platybasie ou élargissement de l'angle basal (voir planche 1).

La capacité du crâne dans l'ensemble n'est pas modifiée car il regagne en largeur ce qu'il perd en hauteur du fait de la surélévation du pourtour occipital. Il s'étale « en champignon » au-dessus. Cependant ses altérations peuvent entraîner un étirement du tissu nerveux et des modifications circulatoires hémodynamiques à l'origine de manifestations variées.

*
* * *

Les manifestations céphaliques de la maladie de Paget sont donc nombreuses. De plus, le médecin sera souvent désarmé devant elles, n'ayant en général pas de thérapeutique très active à proposer.

Nous étudierons successivement :

- l'atteinte des nerfs crâniens
- l'impression basilaire
- les épisodes comateux à rechute
- les troubles psychiques
- la dégénérescence sarcomateuse.

1. - L'ATTEINTE DES NERFS CRANIENS

Du fait de leur trajet anatomique, tous les nerfs crâniens, sans exception, peuvent être lésés dans la maladie de Paget.

Le nerf auditif paye le tribut le plus important, mais il n'est pas rare d'observer un retentissement dans la sphère ophtalmologique, ou, lorsqu'il existe une impression basilaire, une atteinte des dernières paires crâniennes.

En revanche, l'affection n'est qu'exceptionnellement responsable

- d'une anosmie
- d'une névralgie du trijumeau ou
- d'une paralysie faciale.

Parfois un seul nerf est lésé, mais le plus souvent, il y en a deux ou trois, parfois un grand nombre. Gregg en 1926, chez un homme de 54 ans, trouve une atteinte certaine de 6 paires crâniennes et probable de 4 autres (son malade présente en effet une atteinte de tous ses organes sensoriels, une névralgie faciale, des vomissements). Lehockzy en 1939, chez un homme de 39 ans, porteur d'une maladie de Paget du crâne confirmée par biopsie, signale des lésions au niveau des II^e, III^e, V^e, VII^e, VIII^e, X^e, XI^e, XII^e paires.

A. - Les troubles cochléo-vestibulaires

Parmi les manifestations sensorielles de la maladie de Paget, les atteintes de la 8^e paire crânienne sont les plus fréquentes, au point d'avoir une valeur séméiologique véritable dans le diagnostic du Paget crânien. Les premières investigations otologiques chez le pagétique sont faites par Mayer, puis Nager en 1919 et Jenkins en 1923.

Un mise au point sur l'étude du labyrinthe dans la maladie de Paget, datée de 1936, est signée par Guillain et Aubry, et il est assez remarquable de souligner le nombre très restreint de publications sur ce sujet au cours de ces dernières années, alors même que l'otologie subit un essor considérable. Ce fait trouve une explication clinique : le diagnostic établi par le rhumatologue ou le neurologue est étayé par des symptômes qui font apparaître la surdité comme un signe secondaire, pour ne pas dire contingent.

1) Anatomie pathologique.

Les lésions anatomo-pathologiques de l'appareil auditif sont représentées par :

— les déformations classiques qui affectent le crâne pagétique et par là le rocher,

— les atteintes électives de l'appareil auditif, plus particulièrement de la capsule osseuse labyrinthique.

Ainsi schématiquement distinguerons-nous :

a) *les modifications topographiques.*

La base du crâne s'enfonce autour du trou occipital et de la portion basilaire de l'os occipital, disposition décrite sous le nom d'impression basilaire. C'est elle qui induit la rotation du grand axe de la pyramide du rocher. Le conduit auditif interne ne regarde plus en arrière mais en haut.

b) *les altérations morphologiques.*

— Le pavillon de l'oreille peut présenter des calcifications. Mais les lésions de l'oreille externe les plus démonstratives sont celles du conduit auditif externe : la courbure peut être anormale, les exostoses combrent la lumière, parfois jusqu'à la sténose complète.

— Ces déformations exostotiques se retrouvent dans les cavités mastoïdiennes (cellules et antre) et surtout dans la caisse du tympan. Mais, toute atteinte de l'oreille moyenne n'a une traduction clinique que dans la mesure où l'appareil de transmission des sons est touché : la chaîne ossiculaire. L'étrier est aminci et atrophié, mais il est mobile ; ce caractère différencie formellement Paget et Otospongiose. Le processus ostéodystrophique est susceptible d'empêcher sur la fenêtre ovale et de bloquer l'articulation stapédo-vestibulaire, créant une surdité de transmission.

— Les lésions prédominent sur la capsule osseuse labyrinthique dont les trois couches sont affectées : périostale, endostale et enchondrale ; mais le processus préfère la couche périostale d'os compact transformé en os spongieux.

La portion vestibulaire du labyrinthe est plus atteinte que la portion cochléaire. Les deux foyers enchondraux électifs siègent au-dessus de la fenêtre ovale et sur la paroi postérieure de la niche de la fenêtre ronde.

Quant au labyrinthe membraneux, il est secondairement lésé. Peut-être s'agit-il d'une compression par hypertension endo-labyrinthique ou de phénomènes métaboliques dépendant des troubles vasculaires ?

— Enfin les divers canaux nerveux qui abritent les différents nerfs prenant leur origine dans le labyrinthe, plus particulièrement canaux de Corti et conduit auditif interne, voient leur lumière dimi-

nuer. Les paquets vasculo-nerveux sont étirés ou comprimés, ce qui explique la dégénérescence atrophique plus étendue des terminaisons sensorielles vestibulaires et cochléaires.

2) Pathogénie.

Les phénomènes pathologiques au sein de l'oreille interne ont amené les auteurs à formuler des hypothèses pathogéniques.

L'atteinte auditive est dûe :

- aux modifications de la capsule labyrinthique susceptibles d'altérer l'appareil de transmission et de réception des sons ;
- aux compressions directes des éléments nerveux, surtout du nerf stato-acoustique dans le conduit auditif interne ;
- aux elongations nerveuses ou vasculaires ;
- aux compressions des noyaux cochléaires et vestibulaires par coudure du tronc cérébral.

3) Clinique.

Si les manifestations cochléaires sont très fréquentes et patentes, les signes d'atteinte vestibulaire sont classiquement tardifs et plus rares.

— *l'hypoacousie* considérée par Locke comme un signe capital de l'ostéite déformante, est progressive, en général bilatérale mais asymétrique. Elle est de type mixte au début, mais la tendance à la labyrinthisation est progressive et inexorable.

La surdité s'accompagne d'acouphènes.

L'audiométrie tonale affirme le diagnostic de surdité mixte à Rinne négatif (conduction osseuse meilleure que conduction aérien-

ne) sur les fréquences graves. Elle chiffre l'importance de l'atteinte cochléaire.

L'audiométrie vocale précise le retentissement social, c'est-à-dire la gêne à la compréhension de la parole.

L'évolution de cette surdité est progressive : le Rinne s'annule inexorablement, l'hypoacousie devient une cophose totale.

— *les signes vestibulaires* spontanés sont en général discrets ; quelquefois des crises vertigineuses peuvent reproduire un tableau de maladie de Menière ; l'examen découvre alors un nystagmus d'irritation, une déviation des index, un signe de Romberg, une déviation de la marche aveugle.

Les épreuves vestibulaires représentées par l'électro-nystagmographie rotatoire, pendulaire ou calorique, renseignent sur le siège de l'atteinte. Il peut s'agir d'une simple hyperexcitabilité globale de type périphérique évoluant vers une hypoexcitabilité et même une inexcitabilité, en fait assez rare.

Mais des signes centraux peuvent apparaître sur le tard : en effet, à cette atteinte périphérique des voies labyrinthiques, se surajoutent parfois, dans la maladie de Paget, des signes d'atteinte des noyaux du tronc cérébral, auxquels peuvent s'adjoindre aussi des signes de souffrance du cervelet : origine centrale, origine périphérique, les épreuves modernes audiométriques et électronystagmographiques sont à même de faire la part de l'une et de l'autre.

4) Radiologie.

— Diverses incidences sont utiles : Schüller (mastoïde), Chaussée III (défilé ottico-tympanique), Stenvers (conduit auditif interne). Sans supplanter la radiographie simple, les clichés agrandis, les clichés tirés sur logetron, les tomographies frontales et sagittales sont venus apporter des renseignements complémentaires précieux sur les lésions de la maladie de Paget.

— Lorsque l'ostéite déformante atteint le rocher, son bord supérieur devient mal visible, l'os prend un aspect tacheté de « coton hydrophile », les contours sont flous et mal limités. Il existe alors une disparition des cellules mastoïdiennes et les canaux semi-circulaires et le conduit auditif interne deviennent invisibles.

Dans certains cas cependant, surtout au début de la maladie, il peut exister une ostéoporose de l'ensemble du rocher et la visibilité des organes auditifs internes est au contraire accrue (Newmann, Kettunen).

5) Diagnostic.

Le tableau otologique de la maladie de Paget est celui d'une surdité progressive, accompagnée parfois de signes vestibulaires.

Avant d'affirmer l'origine pagétique, lorsque les lésions radiologiques ne sont pas évidentes, il faudra donc éliminer d'autres affections réalisant une surdité mixte ou une surdité de perception.

— Le diagnostic étiologique d'un *syndrome de Menière* est assez simple pour que l'hésitation soit brève.

— Lorsqu'il existe des signes centraux, on peut évoquer la *tumeur de l'angle pontocérébelleux* : en réalité, le mode évolutif, la bilatéralité des tests audiométriques, les signes radiologiques apportent au diagnostic des éléments décisifs.

La discussion peut être plus délicate devant un *syndrome d'ankylose stapédo-vestibulaire* mais ostéopongiose et maladie de Paget n'ont en commun que le diagnostic global de surdité mixte ; la clinique, la formule audiométrique, les signes radiologiques encore orientent l'otologiste.

6) Traitement.

Le traitement peut apparaître assez décevant. Seule une surdité de transmission ou mixte est susceptible d'appeler un geste chirurgical : vérification de la caisse du tympan et éventuellement reconstitution d'une articulation stapedo-vestibulaire mobile.

L'appareillage est sans doute la formule de choix qui, sans pouvoir enrayer l'évolution, pallie pendant plus ou moins longtemps un déficit auditif qui de simple gêne devient bientôt une véritable infirmité.

L'intérêt de ce bref rappel est de situer les lésions isolées cochléovestibulaires de la maladie de Paget dans le cadre plus vaste des dystrophies de la capsule ottique. Les travaux histologiques et enzymologiques (recherche des mucopolysaccharides par exemple) permettent actuellement de différencier l'ostopongiose, la maladie de Paget traduite par un syndrome d'ankylose stapedo-vestibulaire et les surdités de transmission dues à d'autres dystrophies osseuses comme la maladie de Pyle.

B. - Les manifestations oculaires

Elles sont assez fréquentes, et plus particulièrement les manifestations neuro-ophtalmologiques qui relèvent essentiellement de l'épaississement osseux de la base du crâne, du rétrécissement des orifices orbitaires et d'altérations vasculaires.

1) Atteinte du nerfs optique.

Les modifications du nerf optique sont les plus classiques : elles dépendent soit d'un rétrécissement du canal osseux optique par modifications des ailes sphénoïdales, soit de lésion d'artérite.

Il en résulte généralement une atrophie optique primitive à bord nets (Kanavel 1907, Wyllie 1923, Kuhn 1933, Aebli 1940,

Rabiner 1947, Walsh 1957, Hugonnier 1959). La baisse d'acuité visuelle est parfois considérable, lentement progressive, susceptible d'aboutir à une « quasi-cécité ».

Le champ visuel subit des altérations (rétrécissement concentrique) évoluant parallèlement à l'atrophie optique.

L'œdème de stase est un symptôme qui s'observe lors des poussées d'hypertension intra-crânienne (Riser, Rimbaud). Un syndrome de Foster-Kennedy a été signalé (Montresor).

2) Les paralysies oculo-motrices.

Elles correspondent à de multiples mécanismes : déplacement du globe dans l'orbite, rétrécissement de la fente sphénoïdale, déplacement de la poulie du muscle grand oblique, enfin ramollissement ou hémorragie de siège central.

Le moteur oculaire commun, le pathétique, le moteur oculaire externe, peuvent être indifféremment atteints mais réalisent exceptionnellement une ophtalmoplégie totale (Kanavel 1907, Coppez 1912, Wright 1937).

3) A côté des manifestations neuro-ophtalmologiques proprement dites il convient de citer **certaines complications orbitaires et oculaires.**

L'exophtalmie (Knaggs, Kanavel) accompagne la léontiasis ossea : la protusion, plus ou moins asymétrique des globes, est cependant discrète mais peut entraîner un larmolement persistant. Elle ne constitue jamais une menace pour la trophicité cornéenne.

L'examen ophtalmoscopique montre parfois des modifications de la rétine et des vaisseaux rétinien, en rapport avec des lésions artérioscléreuses ; il s'agit d'exsudats et d'hémorragies rétinien

(Van Manen 1934, Gouterman 1934, Walsh 1957). Dans certains cas, on note des altérations maculaires (œdème et dégénérescence de la rétine centrale). L'association a des stries angioïdes comme nous le verrons plus loin, a été rapportée par de nombreux auteurs.

De ces manifestations dystrophiques on peut enfin rapprocher les opacités cornéennes : taches brunes pré-desmetiques corpuscules de la membrane de Bowmann (Peppmuller 1937, Cass 1939, Walsh 1957).

C. - L'atteinte des autres nerfs crâniens

Elle est moins souvent signalée :

1) Les troubles olfactifs.

L'anosmie est sans doute plus fréquente qu'on ne le pense : en effet, elle est considérée comme rare car trop peu recherchée.

— *Le nerf olfactif*, très court, s'étendant de la muqueuse nasale au bulbe olfactif, traverse la lame criblée de l'ethmoïde. Dans l'ostéite déformante, il se produit un épaissement de cette lame criblée susceptible d'étirer ou de comprimer les filets nerveux du nerf olfactif. L'anosmie qui en résulte est plus ou moins complète, elle peut être unilatérale mais le plus souvent il existe une atteinte des deux côtés.

— *Elle est signalée* par de nombreux auteurs, parmi lesquels nous citerons Garcin, Semenon, Barre et Specklin, Schuster, Katzenstein-Sutro.

Le malade de Gregg présente, au milieu de ses atteintes multiples de nerfs crâniens, une atteinte du nerf olfactif.

— Guillaïn et Messimy en 1939, proposent de *mesurer cette anosmie* par la méthode d'Elsberg qui permet d'apprécier le seuil olfactif par inhalation de quantités mesurables d'odeur (essence de café, essence de citral).

Pratiquement, sa mise en évidence se fait par l'étude de la reconnaissance de certaines odeurs, en ayant soin d'éviter les substances qui peuvent irriter les terminaisons du trijumeau (ammoniaque) et en se contentant de substances purement odoriférantes : rose, fleur d'oranger, violette, camphre, essence de café. Chaque narine devra être étudiée séparément.

Les troubles olfactifs au cours de la maladie de Paget ne sont donc pas des manifestations fortuites et pour Schuster, ils peuvent même dans quelques cas, constituer les seules manifestations fonctionnelles de la maladie.

2) L'atteinte du trijumeau.

Les atteintes de la 5^e paire crânienne sont beaucoup plus exceptionnelles que les anosmies : il s'agit soit d'une atteinte du tronc du nerf trijumeau au niveau de la pointe du rocher, soit d'une atteinte des branches terminales au niveau des orifices de sortie du crâne. Elles ont cependant été signalées par plusieurs auteurs : Gregg, Langsteiner, Roger, Lehockzy, Calvet, Messimy et Katzentstein-Sutro.

La névralgie faciale du pagétique réalise le classique tableau de la névralgie symptomatique. A la douleur continue, avec manifestations paroxystiques, de topographie variable suivant la branche lésée, se joignent des troubles objectifs de la sensibilité : hypos-thésie de la face dans le territoire correspondant, modifications du réflexe cornéen. Les troubles moteurs au niveau des muscles masticateurs ne sont jamais signalés.

Le malade de Langsteiner présente une maladie de Paget du crâne avec céphalée et douleurs dans le territoire des nerfs maxillaires supérieur et inférieur, c'est-à-dire au niveau de la joue et s'étendant vers les mâchoires supérieure et inférieure. Il existe une hypoesthésie à ce niveau et une diminution du réflexe cornéen. Cette névralgie faciale est améliorée par les traitements physiques (galvanisation, diathermie, ondes courtes). On est en droit de penser que, dans ce cas, la maladie de Paget entraîne un rétrécissement du trou grand rond et du trou ovale.

Le malade de Roger présente une symptomatologie à prédominance frontale par atteinte de la branche supérieure du trijumeau avec hypoacousie gauche associée.

Dans les observations que nous avons trouvées rapportées dans la littérature, les lésions radiologiques du crâne sont, chaque fois, caractéristiques de la maladie ; la névralgie faciale accompagne toujours une maladie de Paget déjà évoluée radiologiquement.

3 L'atteinte du nerf facial.

On s'étonne de sa rareté étant donné le long trajet du nerf dans le rocher.

Il peut s'agir soit d'hémispasmes faciaux (Guillain et Aubry, Calvet), soit de parésie faciale discrète (Guaralpi, Payet, Katzens-tein-Sutro).

Elle ne se présente presque jamais comme une atteinte isolée. Le plus souvent il s'y associe des signes cochléo-vestibulaires témoignant d'une lésion associée de la VIII^e paire crânienne voisine et pouvant même faire suspecter une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Signalons pour terminer, l'existence possible d'une agnésie, mise en évidence pour la première fois par Barre et Specklin, puis par R. Garcin et dépendant du nerf facial : en effet, la sensibilité

gustative des deux tiers antérieurs de la langue est sous la dépendance d'une branche de la corde du tympan, issue elle-même de l'Intermédiaire de Wrisberg.

4) Quant aux dernières paires crâniennes,

leur atteinte isolée n'a jamais été signalée. Elles donnent toujours des troubles dans le cadre d'une impression basilaire ; nous les étudierons donc avec cette déformation.

2. - L'IMPRESSION BASILAIRE

Il existe deux types d'impression basilaire :

— celles qui sont primitives, produites par un défaut congénital de développement d'une pièce osseuse de la charnière occipito-vertébrale,

— celles qui sont acquises progressivement, secondaires à un processus pathologique intéressant ces mêmes pièces osseuses : la plus connue est celle qui se voit dans la maladie de Paget.

Dans cette ostéopathie, l'ascension du pourtour du trou occipital dans la F.C.P. s'explique fort simplement par le ramollissement de l'os et son caractère friable.

A. - Historique

Les premières études sur les malformations de la charnière occipito-vertébrale datent d'Ackermann en 1790. Rokitansky en 1844 fait pour la première fois mention de l'impression basilaire. La première description de celle-ci date de 1865 avec Boogaard qui s'efforce d'en rechercher les causes et les conséquences et donne les critères initiaux de mesure. L'analyse de Virchow, dix ans plus tard, apporte déjà davantage de précisions.

En 1880, Grawitz publie une étude anatomique soignée de six crânes présentant une impression basilaire et, en 1901, Hornen met en évidence la corrélation entre troubles neurologiques et constatations post-mortem ; en particulier il signale la compression que peut exercer l'apophyse odontoïde sur le bulbe.

Le premier diagnostic clinique qui date de 1911 est porté par Schüller qui signale la possibilité d'observer une impression basilaire secondaire à l'ostéite déformante. L'année suivante, Leri rapporte sept cas de maladie de Paget à localisation crânienne chez lesquels une impression basilaire fut mise en évidence à l'autopsie. Il en conclut même que la malformation est constante dans cette ostéopathie.

Le premier document radiologique remonte à 1915 : Jefferson en publie un cas révélé par une radiographie de profil du crâne. Depuis, de nombreux cas ont été rapportés : Anton (1925), Grunthal (1931), Ray (1942), Pope (1942), Moreton (1943).

Il faut noter que des divergences existent dans la signification exacte des termes, entre les auteurs Américains et Français. Aux Etats-Unis, platybasie est synonyme d'impression basilaire, terme du reste peu employé. En France, les deux lésions sont considérées comme distinctes : l'impression basilaire intéresse exclusivement la fosse cérébrale postérieure ; la platybasie définie par l'augmentation de l'angle basal au-dessus de 130° , touche les trois fosses cérébrales antérieures, moyenne et postérieure. Elle correspond à ce que Pierre Marie et Leri avaient décrit en 1913 sous le nom de « Convexobasie », avec existence « d'une saillie considérable au niveau du sphénoïde et de la lame basilaire ».

Platybasie et impression basilaire ne sont pas forcément associées. Toutes les éventualités peuvent en effet se voir. Mais l'impression basilaire, en redressant le plan du clivus peut être une cause de platybasie.

B. - Critères radiologiques précis

L'avènement de la radiographie a rendu aisé le diagnostic de cette déformation qui n'était guère auparavant qu'une curiosité anatomique. Depuis lors, des critères de mesure précis ont été donnés pour l'apprécier.

PLANCHE 1

Angle basal 130°



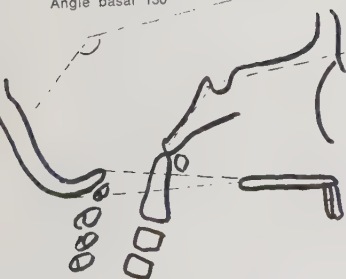
Charnière cervico-occipitale et
base du crâne chez un sujet normal

Angle basal 160°



Impression basilaire avec platybasie

Angle basal 130°



Impression basilaire sans platybasie

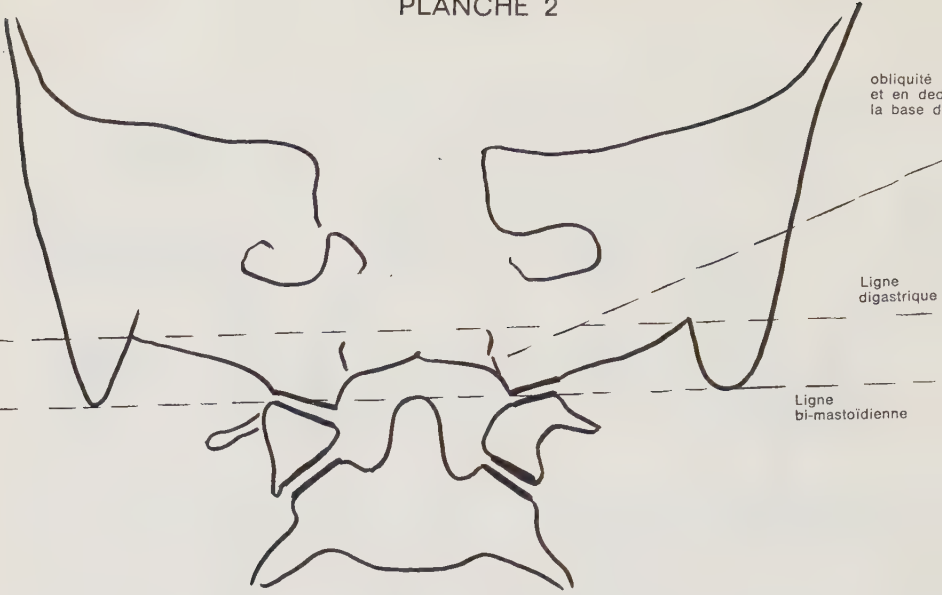
Angle basal 160°



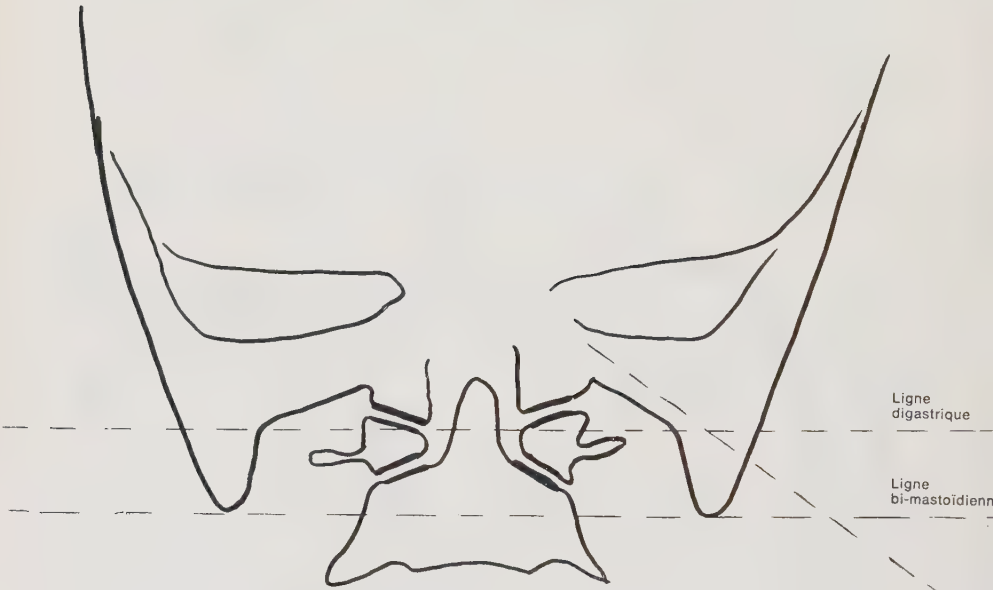
Platybasie sans impression basilaire

Impression basilaire et platybasie

PLANCHE 2



I. - CHEZ LE SUJET NORMAL



II. - EN CAS D'IMPRESSION BASILAIRE

Tomographies frontales de la base du crâne passant par les mastoïdes

Il est nécessaire d'avoir pour cela d'une part d'excellents clichés de profil centrés sur la charnière occipito-vertébrale et d'autre part, de bons clichés de face, en incidence front-plaque, auxquels on préfère actuellement des tomographies dans le plan sagittal et dans un plan frontal (plan des mastoïdes).

Un grand nombre de repères de valeur ont été donnés ces dernières années. Nous retiendrons les plus simples et les plus utilisés.

1) Sur le cliché de profil (cf. planche 1),

— La ligne de Chamberlain (1939) joint l'extrémité postérieure du palais osseux au bord postérieur du trou occipital. On admet qu'il existe une impression basilaire lorsque le sommet de l'apophyse odostoïde dépasse cette ligne de plus de 7 mm.

— La deuxième ligne repère est celle proposée par Mac Gregor (1948). Elle unit le bord postérieur du palais osseux au point le plus déclive de l'écaille occipitale.

Chez le sujet normal, ces deux lignes sont pratiquement toujours confondues.

Le palais osseux est facilement repérable. Quelques difficultés peuvent survenir, surtout en cas de maladie de Paget très évoluée, lors de la recherche de la situation exacte de l'extrémité supérieure de l'apophyse odontoïde.

2) Sur les clichés de face (cf. planche 2),

Les deux meilleurs repères sont la ligne bi-mastoïdienne et surtout la ligne digastrique de Fischgold et Metzger.

— La ligne bi-mastoïdienne passe généralement par les intertices occipito-atloïdiens et près de la pointe de l'odontoïde. Mais la longueur des mastoïdes étant variable, on lui préfère actuellement,

— la ligne digastrique, issue du tiers interne de la mastoïde et passant 1,5 cm au-dessus du milieu des articulations occipito-atloïdiennes.

En cas d'impression basilaire, ces articulations sont repoussées au-dessus de la ligne digastrique et le sommet de l'odontoïde qui, chez le sujet normal, est toujours en-dessous de cette ligne, peut l'atteindre et même parfois la dépasser.

Les tomographies de face permettent en outre d'apprécier les régions para-condyliennes de l'occipital, c'est-à-dire le plancher de la fosse cérébrale postérieure : chez le sujet normal, il est oblique en bas et en dedans, formant « une sorte d'entonnoir qui se déverse dans le trou occipital », en cas d'impression basilaire, il est oblique en haut et en dedans, la fosse cérébrale postérieure est ainsi rétrécie et, de ce fait, le cervelet aplati.

C. - Clinique

La latence clinique complète est possible. En effet, l'impression basilaire peut être asymptomatique, même dans la maladie de Paget. Il n'y a aucun parallélisme entre le degré de l'impression basilaire et la symptomatologie neurologique observée. Une de nos malades (obs. 9) porteuse d'une maladie de Paget assez évoluée avec déformation importante de la région occipitale, ne présente pratiquement pas de signe neurologique. Ceci a déjà été signalé, dans des cas d'ostéite déformante avancée par plusieurs auteurs parmi lesquels Raspe (1927) et Bull (1946).

Nous avons retenu dans la littérature treize observations détaillées d'ostéite déformante avec impression basilaire. Il y en a probablement beaucoup plus. Certaines observations n'ont pas été publiées étant donné la relative fréquence des modifications de la charnière occipito-cervicale chez les Pagétiques.

Ces observations sont pratiquement superposables associant à des signes cérébelleux, une atteinte des fibres cordonales, parfois une atteinte des nerfs crâniens, exceptionnellement des signes d'hypertension intra-crânienne. Deux fois sur trois il s'agit d'une femme. Nous étudierons ces manifestations de façon analytique, en commençant par les signes cervicaux.

1) Signes cervicaux.

En dehors des déformations classiques (tête, membres, tronc) que donne la maladie de Paget, on peut noter lorsqu'il existe une impression basilaire, que le cou est court et épais, avec implantation basse des cheveux en arrière. Les mouvements de la tête par rapport au cou sont diminués, parfois même on est en présence d'un véritable blocage. Enfin, on peut parfois sentir la saillie anormale de l'épineuse de l'axis.

De profil, la tête se projette en avant de l'axe du corps, elle est inclinée.

Ces manifestations s'accompagnent deux fois sur trois de douleurs cervicales hautes, spontanées ou apparaissant seulement lors de la mobilisation, en général assez intenses, augmentées par la toux, les éternuements, les efforts, s'irradiant en éventail au niveau de l'occiput et très rebelles à la thérapeutique.

2) Les signes neurologiques,

sont variés, en général intriqués et leur appréciation exacte peut être parfois difficile.

a) Les signes cérébello-vestibulaires.

Ce sont les plus fréquents : ils sont en général au premier plan. Dans les observations que nous avons colligées, leur présence était signalée dix fois sur treize.

— *Les lésions cérébelleuses* ont été signalées par Gross Van Eeden, Grunthal. Elles se rencontrent chez le Pagétique porteur d'une impression basilaire, dont la fosse cérébrale postérieure est rétrécie. Elles sont exceptionnelles chez de tels malades en dehors de modifications de la charnière cervico-occipitale.

Du point de vue anatomique, la diminution de volume de la fosse postérieure entraîne une compression et un aplatissement du cervelet qui peut être très marqué avec, à l'examen histologique (Dimitri et Aranovich), une « atrophie cérébelleuse centrifugale élective ». Grunthal signale des lésions des neurones de Purkinje.

Cliniquement, le syndrome statique vermien est prédominant. En effet, dans chaque cas, il existe une instabilité, une sensation vertigineuse, un élargissement du polygone de sustentation, une démarche ébrieuse et festonnante.

Les signes hémisphériques sont plus rares : il s'agit de troubles des mouvements (dysmétrie, adiadococinésie), de troubles de la parole (Wycis).

Enfin, une hypotonie a été signalée.

— A ces signes cérébelleux, se joignent dans chaque cas des *signes vestibulaires*.

Le nerf auditif pouvant être lésé sur toute sa longueur depuis son origine sensorielle au niveau de l'oreille interne jusqu'à ses noyaux, nous l'avons vu, par coudure du tronc cérébral lors de l'impression basilaire, il est en général assez difficile d'apprécier l'origine centrale ou périphérique des troubles : l'impression basilaire complice en général un Paget évolué et atteignant probablement le rocher : il est alors délicat d'affirmer une origine purement centrale de la lésion. Il y a des intrications.

De toute façon, dans les observations que nous avons retrouvées, si les signes cochléovestibulaires sont signalés, les épreuves instrumentales labyrinthiques n'ont jamais été pratiquées.

b) *L'atteinte des fibres cordonales.*

En dehors des signes cérébelleux, les symptômes les plus fréquemment rencontrés sont caractéristiques de l'atteinte des fibres longues, motrices ou sensitives, par compression des faisceaux au niveau du tronc cérébral ou du bulbe rachidien.

— *Les signes moteurs* prédominent en général aux membres inférieurs, avec démarche parétique, réflexes vifs, signe de Babinski bilatéral.

— *Les paresthésies* sont fréquentes, elles se rencontrent avec prédilection aux membres supérieurs, au niveau des doigts : en général, il s'agit simplement de fourmillements. Les troubles objectifs de la sensibilité ne sont cependant pas exceptionnels, soit hypoesthésie, aux limites imprécises, soit atteinte de la sensibilité profonde avec perte du sens postural qui, aux membres supérieurs, entraîne « une véritable maladresse sensitive ». Le malade de Roux chez qui les troubles prédominent surtout aux membres inférieurs réalise un tableau d' « ataxie locomotrice progressive ».

De tels symptômes peuvent poser un problème diagnostique difficile avec le tabès.

c) *Quant à l'atteinte des dernières paires crâniennes*, elle est exceptionnelle dans la maladie de Paget.

Les lésions de ces nerfs peuvent être dûes soit à l'étirement des troncs nerveux, soit à la compression des noyaux au niveau du tronc cérébral.

1) Le déficit moteur ou la névralgie du *nerf glosso-pharyngien* n'est jamais signalé. Il faut dire que le signe du rideau n'est pas recherché systématiquement chez les Pagétiques.

2) L'atteinte du *pneumogastrique*, responsable de dysphonie, nasonnement, troubles de la déglutition, est plus évidente. Elle ne

peut pas passer inaperçue et cependant nous ne l'avons trouvée signalée que trois fois :

- le malade de Wycis présente un rejet des liquides par le nez, signant une atteinte en principe bilatérale ;
- la voix du malade de Ray est nasonnée ;
- enfin, celui de Gutman présente des régurgitations.

3) La lésion du *nerf spinal* n'est mise en évidence qu'une seule fois : le malade de Wycis présente une chute du moignon de l'épaule gauche, signant vraisemblablement une atteinte de la branche externe du XI.

Mais les premiers nerfs cervicaux participent aussi à la motricité de l'épaule, si bien qu'il est difficile de dissocier lésion de la branche externe du nerf spinal et lésion des nerfs cervicaux, d'autant qu'à l'impression basilaire peut se joindre une atteinte pagétique des premières vertèbres cervicales susceptible de retentir sur les racines nerveuses. On peut être aidé dans cet essai de dissociation par la recherche du signe de la double nuque de J. Froment (en cas de paralysie spinale).

4) Enfin, le *nerf grand hypoglosse*, sortant du crâne par le trou condylien antérieur et assurant la motricité de l'hémilangue correspondante, peut être lésé par les mêmes mécanismes.

L'atrophie de l'hémilangue est facile à mettre en évidence : le malade de Ray présente une hémi-atrophie linguale avec déviation de la pointe.

Lorsque cette atteinte est bilatérale, elle peut entraîner de graves troubles de la déglutition et de la phonation.

Ces lésions des derniers nerfs crâniens au cours de l'ostéite déformante restent cependant exceptionnelles.

d) *L'hydrocéphalie.*

Elle est classique dans l'impression basilaire, mais rare.

Mécanisme.

Elle s'explique facilement par le rétrécissement du trou occipital entraînant un blocage des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Pour Lazorthes, l'impression basilaire produirait une dilatation de la grande citerne qui repousserait vers le haut les amygdales cérébelleuses.

D'autres auteurs incriminent au contraire, d'après les données de la pneumoencephalographie, un engagement des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical (Wycis et Davidoff).

Cliniquement.

L'hydrocéphalie peut être longtemps *bien tolérée*.

— A la longue, elle peut cependant entraîner une *hypertension intra-crânienne typique*, mais celle-ci reste exceptionnelle : nous n'en n'avons trouvé que deux observations dans la littérature (Riser et Rimbaud). Le malade de Riser présente une hypertension intra-crânienne avec œdème papillaire et une maladie de Paget avec impression basilaire ; la ventriculographie gazeuse montre une grosse dilatation du système ventriculaire ; il fut amélioré par une intervention décompressive au niveau de la charnière occipito-vertébrale.

— Cette hydrocéphalie pourrait également jouer un rôle dans les *épisodes comateux récidivants* qui ont été décrits dans l'ostéite déformante (Messimy, Loeper), mais nous verrons qu'elle ne représente pas le seul mécanisme invoqué dans la pathogénie de ceux-ci.

e) *Les troubles circulatoires.*

La dernière éventualité à envisager est celle de troubles circulatoires dans le territoire du tronc basilaire sous la dépendance d'une

compression de ce vaisseau, par l'impression basilaire. On conçoit que cette compression puisse retentir sur les structures nerveuses placées sous sa dépendance et notamment sur les éléments cérébelleux.

De toute façon, ces manifestations sont rares et le tableau typique le plus fréquent de l'impression basilaire secondaire à la maladie de Paget associe essentiellement :

- des signes cérébello-labyrinthiques,
- à des signes d'atteinte des fibres longues.

D. - Diagnostic

Il est rare qu'un problème diagnostique se pose car, en général, l'impression basilaire survient chez un malade porteur d'une ostéite déformante avancée et évidente. Cependant, on a signalé des localisations uniques au niveau de la base du crâne. Dans ces cas-là, il faudra éliminer :

- une tumeur de la fosse cérébrale postérieure,
- une sclérose multiloculaire,
- un tabès.

E. - Traitement

Le seul traitement susceptible d'améliorer ces malades est bien entendu l'intervention chirurgicale qui s'efforcera de lever la compression. Pour être efficace, la décompression devra être large :

Il faudra associer la résection de l'écaille de l'occipital à une laminectomie de l'arc postérieur de l'atlas. La dure-mère devra être laissée ouverte et si possible, il faudra faire une exploration de la fosse cérébrale postérieure.

C'est une intervention simple, mais hémorragique comme toutes les interventions osseuses chez les Pagétiques et dont les suites sont parfois troublées par des complications respiratoires ou végétatives post-opératoires sous la dépendance de la compression bulbaire associée.

Six malades ont été opérés. Ils ont tiré un bénéfice appréciable de l'intervention puisque les signes neurologiques ont diminué. Mais aucun n'a eu une guérison complète.

L'évolution lointaine de ces manifestations n'est pas signalée mais on peut penser que le pronostic à long terme reste réservé car l'ostéopathie continue à évoluer.

Signalons enfin le cas très particulier rapporté par Guillaume chez lequel l'exploration chirurgicale a confirmé le développement d'une maladie de Paget sur une malformation congénitale de la charnière occipito-vertébrale (assimilation de l'atlas, bride barrant la partie moyenne du trou occipital). L'ostéite déformante fut vérifiée par l'examen histologique des fragments enlevés en cours d'intervention.

Cette observation reste unique à notre connaissance.

Ainsi se présente l'impression basilaire au cours de la maladie de Paget. La symptomatologie variée ne doit pas égarer le diagnostic car elle reste essentiellement pyramido-cérébello-labyrinthique. L'intervention décompressive doit être proposée à ces malades de manière à éviter l'installation d'une hypertension intra-crânienne.

3. - LES EPISODES COMATEUX A RECHUTE

A. - Historique

La survenue d'une perte de conscience au cours de la maladie de Paget a été signalée à plusieurs reprises.

— En 1942, Kay rapporte un cas d'épisode comateux après un état de mal épileptique chez un pagétique.

— Une malade de Goodbody âgée de 56 ans et atteinte d'ostéite déformante du crâne avec impression basilaire présente un coma progressif, accompagné d'incontinence urinaire, de réflexes tendineux vifs et de cutanés plantaires douteux : l'exitus fut rapide et l'autopsie mit en évidence un engagement des amygdales cérébelleuses.

— Riser, en 1948, signale un cas de coma transitoire chez une femme de 51 ans, atteinte de Paget crânien, et Rabiner l'apparition à cinq mois d'intervalle de deux comas de courte durée, survenus sans prodromes chez un malade de 52 ans.

— Surtout, récemment, l'attention a été attirée, à la suite de trois observations publiées respectivement par Langeron, Messimy et Loeper, sur la survenue possible au cours de l'évolution de l'ostéite déformante d'épisodes comateux récidivants.

Langeron donne peu de détails sur ces épisodes qui durent douze à vingt-quatre heures et se reproduisent pendant deux ans.

La malade de Messimy (1960) est âgée de 54 ans et porteuse d'une maladie de Paget du crâne avec impression basilaire ; en deux ans, elle présente onze épisodes de coma, de gravité croissante, pré-

cédés de céphalées, de vomissements et de petits troubles psychiques, s'accompagnant de signes pyramidaux bilatéraux, d'une atteinte de trois nerfs crâniens (V, VI, VII) et tardivement d'une stase papillaire. Chaque épisode est accompagné de perturbations électroencéphalographiques profondes qui régressent en même temps que le coma ; la reprise de conscience est progressive, avec persistance passagère des troubles sphinctériens et psychiques. Après le onzième épisode, une intervention décompressive au niveau de la charnière occipito-vertébrale est décidée et le résultat en est spectaculaire.

L'observation de Loeper (1965) est un peu superposable à la précédente ; sa malade âgée de 66 ans, atteinte d'une ostéite déformante à localisation crânio-vertébrale, présente en un an douze épisodes comateux résolutifs, sans œdème papillaire, mais l'administration de sulfate de magnésie à la phase prodromique permet à l'épisode de tourner court, faisant ainsi suspecter l'existence d'un facteur liquidien.

— Malgré le caractère exceptionnel de ces observations, on admet actuellement qu'il est possible, en se basant sur des arguments cliniques, radiologiques, électroencéphalographiques et chirurgicaux, d'affirmer une corrélation entre la survenue de ces comas et le Paget crânien.

B. - Clinique

La plupart de ces épisodes sont survenus chez une femme.

1) Début.

Il est progressif :

Le coma peut être précédé de signes précurseurs : céphalées diffuses, vomissements alimentaires ou bilieux (Messimy, Loeper).

Ces prodromes qui chez le malade de Loeper, se répètent de façon identique chaque fois permettent, grâce à l'administration de sulfate de magnésie, de stopper l'évolution à ce stade.

La possibilité de troubles psychiques a été signalée à plusieurs reprises : dans un cas (Messimy), s'installent progressivement un tableau confusionnel et dans un autre (Langeron) des signes d'obnubilation et de désorientation.

Ces prodromes sont accompagnés de stupeur d'intensité croissante aboutissant rapidement à l'inconscience totale.

2) Période d'état.

— A ce stade, la perte de connaissance est totale ; seule la malade de Messimy présente des fluctuations de son niveau de conscience.

— Les troubles végétatifs sont en général discrets.

— L'examen neurologique peut être négatif (Riser, Loeper) ou bien mettre en évidence des signes précis d'atteinte du tronc cérébral, signes qui sont transitoires et régressifs avec le coma ou dans les semaines qui suivent : il s'agit essentiellement d'une atteinte des nerfs crâniens (V, VI, VII, VIII) et de signes pyramidaux. Ces manifestations, peu nettes lors des premiers comas, se précisent avec la répétition des accidents.

3) Résolution.

— Ces épisodes comateux sont de *durée variable* : quinze minutes pour la malade de Rabiner, douze à vingt quatre heures dans les observations de Langeron et Loeper, quatre à six jours chez la patiente de Messimy. La durée exacte est difficile à préciser car la reprise de conscience est très progressive : il semble qu'elle augmente avec l'évolution (Messimy).

Chez les malades de Riser et Rabiner, il persiste pendant un certain temps de petits troubles confusionnels et une obnubilation qui, dans le premier cas, durent trois semaines.

— Pendant les *périodes intercomateuses*, l'examen neurologique est le plus souvent entièrement négatif ; parfois il se modifie au cours de l'évolution comme dans le cas présenté par Messimy où s'installent peu à peu dans les intercrises une hypoesthésie et une parésie faciales. Ce dernier signale en outre l'existence possible d'une petite tendance moriatique.

C. - Diagnostic

Bien que ces épisodes comateux surviennent le plus souvent chez des Pagétiques connus, de nombreux diagnostics peuvent être évoqués, principalement : comas toxiques, comas endocriniens, encéphalopathie carentielle, et l'apport des examens paracliniques est capital pour apprécier l'étiologie exacte de ces troubles de conscience.

1) L'examen ophtalmologique.

Il pourra mettre en évidence un œdème papillaire (Riser, Rabiner), mais celui-ci est loin d'être constant : en effet chez le malade de Loeper (12 comas), le fond de l'œil est normal.

Dans certains cas, les signes de stase peuvent apparaître tardivement au cours de l'évolution (Messimy).

2) La radiographie.

Dans chaque cas, elle montre un aspect typique de maladie de Paget avec épaissement de la voûte, et surtout modifications im-

portantes de la base avec présence d'une impression basilaire : il semble en effet que ces épisodes comateux ne se rencontrent qu'en cas de Paget crânien avancé.

Des radiographies avec contraste gazeux ont été pratiquées dans deux cas :

— Chez la malade de Messimy, l'encéphalographie gazeuse avec faible injection d'air, montre une sténose de l'aqueduc avec soulèvement du 4^e ventricule, coudure du tronc cérébral et sillons dilatés.

— Chez celle de Rabiner, la ventriculographie a mis en évidence une distension ventriculaire bilatérale et symétrique.

3) L'électroencéphalographie.

Cet examen n'est mentionné que dans une seule observation (Messimy) : répété lors de chaque coma, il met en évidence des altérations électriques profondes, accompagnant les épisodes comateux et régressant avec eux.

D. - Pathogénie

Comment peut-on expliquer ces comas récidivants ?

Deux facteurs semblent intervenir et associer leur action :

1) *D'une part les poussées évolutives de la maladie de Paget.*

Elles sont accompagnées d'une vaso-dilatation artérielle et veineuse. Pour Messimy, l'aspect congestif de la face de sa malade est un élément en faveur du rôle joué par ces poussées vaso-dilatatrices.

2) *D'autre part, l'impression basilaire* qui, en bloquant les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien crée l'*hydrocéphalie*.

Celle-ci est longtemps bien tolérée. Elle s'aggraverait lors des poussées évolutives de l'ostéite déformante entraînant ainsi les épisodes comateux qui sont expliqués par une compression de la substance réticulée du tronc cérébral.

La réversibilité de ces comas dépendrait du rétablissement de la circulation liquidienne céphalo-rachidienne et l'hydrocéphalie deviendrait de moins en moins bien tolérée comme le prouve l'aggravation progressive des épisodes.

Différents éléments plaident en faveur des poussées d'hydrocéphalie :

- les manifestations cliniques des périodes précomateuses ;
- le caractère fugace et résolutif des comas, sans séquelles neurologiques, tout au moins au début de l'évolution ;
- l'effet stabilisant du traitement soluté hypertonique.

E. - Thérapeutique

— Le traitement médical, préconisé par Loeper pour stopper l'épisode à sa phase prodromique n'est que palliatif, car l'augmentation de l'hydrocéphalie se poursuit.

— Aussi, le seul traitement à discuter en présence de ces épisodes neurologiques graves est le traitement chirurgical qui consiste en une décompression cervico-occipitale étendue :

Deux malades furent opérés (Riser et Messimy) ; ils furent guéris par l'intervention puisque leur œdème papillaire disparut et qu'aucune rechute n'a été observée depuis lors.

Ces épisodes comateux récidivants, qui sont de description relativement récente, restent malgré tout exceptionnels. Il faut cependant souligner la possibilité de leur traitement chirurgical qui, d'après les observations rapportées, donne des résultats encourageants.

4. - LES MANIFESTATIONS PSYCHIATRIQUES

A. - Généralités

1) Historique.

Dans son mémoire original, Sir James Paget insistait sur l'intégrité mentale des malades porteurs d'ostéite déformante crânienne. Il écrivait : « Même lorsque le crâne est considérablement touché et que tous les os sont complètement altérés dans leur structure, l'esprit reste intact ». Il niait l'éventualité de troubles psychiques dans l'affection qu'il décrivait.

En 1893, Joncheray attire, pour la première fois, l'attention sur l'existence possible de troubles des facultés mentales dans la maladie de Paget.

Fitz en 1902, publie une observation de Paget crânien avec mélancolie délirante.

En Angleterre, en 1910, Hann rapporte le cas d'une femme de 51 ans, atteinte d'ostéite déformante et présentant une dégradation mentale progressive aboutissant à une démence sénile. A l'autopsie, le cerveau et ses vaisseaux apparaissent normaux à l'œil nu.

Différentes observations de manifestations psychiatriques chez des Pagétiques sont alors signalées et la plupart des auteurs sont d'accord pour penser que l'ostéopathie peut donner des troubles psychiques.

Standler, en 1923, publie deux cas de confusion mentale chez des malades de 56 et 66 ans. En 1927, M.-A. Marie relate l'existence chez une femme de 44 ans, de bouffées hypomaniaques qu'il rattache à une « compression cérébrale probable ».

On commence alors à s'intéresser à la pathogénie de ces troubles psychiques : en dehors des associations, deux facteurs sont classiquement considérés comme responsables, l'artériosclérose et la sénilité.

Des manifestations purement dépressives sont décrites : Hartfall, Schrijver, Rutherford ; des formes avec confusion mentale et démence sénile : Kaufmann, Smith.

En 1928, Van Eeden explique les troubles psychiques par la compression cérébrale.

Reichardt, puis John et Strasser signalent le rôle possible d'une hydrocéphalie avec tension intra-crânienne, dans la genèse des troubles mentaux, cette hydrocéphalie avec ou sans blocage, étant, disent-ils, la conséquence d'une « réaction biologique cérébrale ».

Pour Stauder, il y a association des deux mécanismes : augmentation de la tension intra-crânienne et hydrocéphalie. Il semble que des modifications si importantes ne puissent se faire qu'à un stade avancé de la maladie, à un âge que beaucoup de malades n'atteignent pas. En outre, c'est au même âge que le cerveau humain a tendance à diminuer de volume : la compression fera donc parler d'elle plus tardivement. Ainsi s'expliquerait la grande rareté des psychoses dans la maladie de Paget.

Quelques observations de troubles mentaux furent signalées, dans les années qui suivirent. Bandini dans sa thèse (Lyon 1954) reprend l'étude des « complications psychiques de l'ostéite déformante de Paget » et retrouve en tout une cinquantaine d'observations publiées.

2) Classification.

— Il semble que l'on puisse, malgré la grande diversité au premier abord des troubles mentaux observés, isoler un tableau clinique

propre à la maladie : les symptômes qui le constituent sont ceux d'une psychose d'involution, d'une psychose sénile, à l'image de la maladie de Paget elle-même.

— A côté de ce tableau de type involutif, il existe des formes cliniques très diverses : l'évolution très longue de cette maladie osseuse va en effet permettre à certaines tares psychiatriques, latentes jusque-là, d'apparaître brutalement au grand jour et d'évoluer dès lors pour leur propre compte alors qu'elles auraient dû demeurer dans l'ombre. C'est ainsi que les constitutions émotives, anxieuses, cyclothymiques, perverses et paranoïaques, sous l'influence de l'affection osseuse, évolueront vers les psychoses du même nom. Et ce sont ces psychoses qui à première vue donnent une grande diversité aux manifestations psychiatriques de la maladie de Paget.

— Enfin, un dernier groupe de manifestations psychiques est représenté par les associations : états dépressifs et psychoses réactionnelles qui sont fréquentes chez ces malades que l'atteinte des organes sensoriels, et surtout la surdité, isolent du milieu ambiant.

3) Fréquence.

— Sur cent seize observations, Gutman signale deux démences et deux paranoïas.

— Surgaber considère, dans l'étude de cinquante et une observations, les troubles psychiques comme fréquents, mais il n'établit pas de pourcentage.

— Kay et ses collaborateurs, sur trente sept malades, notent deux cas de troubles psychiques.

— Bandini, enfin, estime que les complications psychiatriques se voient dans 5 % environ des maladies de Paget.

4) Nos observations.

Dans la série que nous rapportons, trois malades seulement sont atteints de troubles psychiques.

Il s'agit de trois femmes présentant, avec une maladie de Paget du crâne :

- dans un cas (obs.10) un syndrome de type mélancolique,
- dans le deuxième cas (obs. 11) un tableau de psychose d'involution,
- dans le troisième (obs. 12) un délire de persécution.

B. - Clinique

1) Les psychoses d'involution ou psychoses séniles.

Ce sont les plus fréquemment rencontrées, aussi souvent chez l'homme que chez la femme.

a) *Le début* se fait à bas bruit, en général après 50 ans.

▪ Il est habituellement marqué par un *affaiblissement intellectuel* : généralement, se sont les troubles de la mémoire qui attirent l'attention (amnésie avec lenteur d'évocation comme notre cas 11) ; plus rarement il s'agit d'une atteinte des autres facultés : idéation lente, distraction.

▪ L'affection peut débuter dans certains cas par de petits *troubles du caractère et de l'affectivité* : émotivité, irritabilité, agressivité anormale, emportement incontrôlé ; ou bien au contraire, une indifférence absolue à tous les événements peut être le premier signe annonciateur.

▪ Enfin, un début à *forme dépressive* est quelquefois signalé.

b) *La période d'état.*

Elle associe une involution des facultés mentales à des épisodes délirants qui sont le plus souvent hallucinatoires.

▪ *L'involution des facultés mentales.*

Elle est signalée par de nombreux auteurs parmi lesquels nous citerons Hann, Campbell, Smith, Kaufman, Stauder, Baruk.

La symptomatologie se précise et s'enrichit progressivement :

— les troubles de la mémoire sont toujours au premier plan : amnésie de fixation, d'évocation, oubli des noms propres... Ils portent d'abord sur des faits récents, puis sur des souvenirs de plus en plus anciens.

— Progressivement, s'associe au tableau clinique une note confusionnelle : la confusion mentale est en effet un symptôme fondamental de la psychose d'involution. Son intensité est très variable. Il peut s'agir :

- * soit de bouffées confusionnelles aiguës, survenant sans causes apparentes, durant quelques semaines et disparaissant brusquement (Clegg, Kaufman, Schrijver) ;
- * soit d'une forme chronique avec évolution au long cours, dont le début est insidieux. Elle serait plus fréquente que l'autre forme et évoluerait assez vite vers la démence sénile.

— Les autres facultés mentales sont plus ou moins atteintes : il peut exister des troubles de l'attention (distraction, fatigabilité), une réduction des activités et un rétrécissement de l'intérêt vis à vis de l'entourage, des troubles du caractère, une désorientation temporo-spatiale (Dickson, Baruk)...

Une perversion sexuelle a été signalée, pouvant parfois entraîner des incidents médico-légaux.

Enfin le malade a une perte de l'autocritique : il ne s'émeut pas de sa déchéance, car il n'en n'a pas conscience.

▪ *Les épisodes délirants.*

Deux types de délires sont relativement fréquents dans les psychoses pagétiques et sont parfois au premier plan de la scène clinique, masquant l'atteinte des facultés intellectuelles :

- * le délire hallucinatoire,
- * le délire d'interprétation.

— Le délire hallucinatoire.

En parcourant les observations de la littérature, l'attention est attirée par la relative fréquence des hallucinations dans l'ostéite déformante, essentiellement hallucinations visuelles et auditives (Smith, Dickson, Hartfall, Stadler, Cullerre).

Le thème et l'intensité sont très variables. Bandini les explique par l'irritation permanente de certains nerfs crâniens par le processus osseux : cette irritation crée une perception, mais sans objet et la confusion mentale, fréquente chez les Pagétiques, empêchera la reconnaissance du « caractère morbide » de cette perception sensorielle.

Hartfall signale des hallucinations sensitives chez un homme de 63 ans (fluide irritant le cuir chevelu, sable sous la peau) et Cullerre des manifestations cenesthésiques génitales.

— Le délire d'interprétation.

Il est moins fréquent que le précédent, signalé par Schrijver, Rutherford, Biasci, Baruk, Kaufmann, Cullerre.

Le malade de Baruk est persécuté par sa femme, celui de Rutherford par son médecin, celle de Kaufmann par son mari qu'elle tue.

Une de nos malades (obs. 12), âgée de 50 ans, présente depuis deux ans un délire de persécution l'empêchant de sortir dans la rue car « on dit du mal d'elle ».

Ces délires sont systématisés. Parfois ils peuvent être difficiles à mettre en évidence, derrière l'affaiblissement des facultés intellectuelles.

c) *L'évolution.*

Peu à peu, se complète le tableau de la démence sénile : le déficit devient global, il se produit un retour aux conduites archaïques (violence, désordre, saleté) ; la désorientation est complète, l'agitation fréquente et à prédominance nocturne.

Les délires peuvent parfois devenir dangereux, nécessitant alors l'internement.

Le malade sombre dans le gâtisme et est emporté par une infection pulmonaire ou plus fréquemment par un accident vasculaire.

2) **Formes diverses.**

a) *Formes abiotrophiques.*

Elles ont été signalées et confirmées par pneumo-encéphalographie gazeuse, par quelques auteurs (Baruk, Dechaume).

Il s'agit de tableaux très voisins soit à la maladie de Pick (atrophie frontale avec affaiblissement intellectuel et aphasie), c'est le cas du malade de Baruk, soit de la maladie d'Alzheimer (déchéance intellectuelle avec aphasie, apraxie, agnosie).

b) *Les psychoses maniaco-dépressives.*

Elles ne seraient pas exceptionnelles, il peut s'agir de l'exagération pathologique d'une constitution cyclo-thymique.

— La manie, chez les Pagétiques, a été notée par Wright, Marie, Stadler, Dechaume.

— La mélancolie d'involution est beaucoup plus fréquente, souvent isolée, parfois associée à la manie réalisant alors des épisodes cycliques.

Pour Riser, la dépression qui se voit chez les Pagétiques irait rarement jusqu'à la mélancolie grave. Celle-ci est cependant notée par différents auteurs et dans certains cas, elle peut conduire au suicide (Sutter).

Bandini rapporte quatre observations de mélancolie sénile, l'évolution de l'une d'entre elles s'étant terminée par une défénéstration.

Une de nos malades (obs. 10) âgée de 59 ans, présente un syndrome dépressif de type mélancolique dont les premières manifestations ont coïncidé avec l'apparition des signes d'ostéite déformante.

c) *Les délires chroniques séniles.*

Dans la littérature, on trouve encore signalés quelques cas de délire hypocondriaque, de délire mégalomane (Mifka, Van Eeden, Stadler).

3) Les associations.

— La plus fréquente est l'association à la maladie de Paget d'un *syndrome dépressif de type réactionnel*, expliqué par le retentissement psychique de l'ostéopathie, des déformations et déficits sensoriels qu'elle entraîne.

Nous n'insisterons pas sur ces épisodes qui ne présentent aucun caractère particulier et seraient néanmoins assez fréquents.

— Ont été signalées par ailleurs des associations avec une schizophrénie (Schrijver).

Sutter signale un cas analogue où l'internement fut pratiqué 30 ans avant l'apparition des signes osseux.

Schrijver signale enfin un cas de Paget chez un débile mental (imbécilité).

C. - Pathogénie

La pathogénie des psychoses de la maladie de Paget a donné naissance à de nombreuses hypothèses, souvent contradictoires.

Aucune n'a encore reçu vraiment confirmation aujourd'hui, bien que l'étiologie artérioscléreuse soit la plus communément admise.

Nous étudierons successivement :

- la compression cérébrale,
- les modifications des enveloppes du cerveau,
- les troubles de l'hydraulique cérébrale,
- le rôle de l'hérédité.

1) La compression globale du cerveau.

C'est la première explication pathogénique qui vienne à l'esprit, ce fut aussi la première théorie proposée par Hann en Angleterre, Van Eeden aux Pays-Bas et Leri en France. Elle est soutenue par quelques auteurs modernes (Biasci).

a) *Macroscopiquement.*

Van Eeden et Stauder expliquent les symptômes mentaux de leurs malades par une compression cérébrale consécutive à la diminution de la capacité crânienne. Mais celle-ci existe-t-elle réellement dans la maladie de Paget ?

— Layani et Durupt après examen des travaux de Schmorl et Leri, soulignent que l'atteinte pagétique porte surtout sur la voûte, atteinte qui peut être globale ou localisée (strictement unilatérale ou en foyers isolés). Or, l'épaississement de cette voûte crânienne ne se fait pas vers l'intérieur, mais vers l'extérieur, le périmètre crânien augmentant.

— Il peut exister aussi des altérations notables au niveau de la base du crâne, nous l'avons vu, les trois étages ayant tendance à s'aligner sur un même plan horizontal du fait de l'impression basilaire et de la platybasie, mais le cerveau s'étale « en champignon » au-dessus et regagne en largeur ce qu'il perd en hauteur.

Il semble donc que malgré les profondes modifications morphologiques du crâne, confirmées par les autopsies pratiquées chez les déments, le cerveau n'est pas diminué de volume et ne paraît pas comprimé.

b) *Microscopiquement.*

Clegg considéra le problème sous un autre angle et fit une étude microscopique du tissu nerveux du psychotique pagétique : il se produirait, du fait de la déformation macroscopique, des microtraumatismes diffus et étendus à tout le cerveau et des phénomènes de torsion qui entraîneraient une modification de la structure fine du tissu nerveux. Se seraient ces altérations microscopiques des fibres cérébrales qui rendraient compte de l'apparition des psychoses dans l'ostéite déformante.

Or, les altérations pagétiques du crâne sont souvent très importantes, les microtraumatismes doivent être très fréquents et les psychoses restent cependant rares.

D'autres facteurs doivent donc intervenir.

c) *Compression partielle.*

On a essayé d'expliquer la compression cérébrale par l'apparition au niveau de la voûte du crâne, de véritables dystrophies osseuses et notamment d'une hyperostose frontale interne.

Or, on sait que le syndrome de Morgagni-Morel s'accompagne quelquefois de troubles psychiques : Riser, puis Dechaume se sont demandé si les troubles psychiques des Pagétiques n'étaient pas dûs à une hyperostose frontale interne. Cette pathogénie aurait un inté-

rêt thérapeutique : en effet, Petit-Dutaillis et ses collaborateurs ont publié un cas « d'endocraniose diffuse du crâne » avec hyperostose frontale interne s'accompagnant de troubles psychiques chez lequel la guérison fut obtenue par une trépanation.

Malheureusement, bien que Hann ait signalé, lors de l'autopsie de son malade, une importante hyperostose se détachant de la table interne du crâne, habituellement dans la plupart des ostéites déformantes, il n'y a pas d'hyperostose frontale interne.

2) Les modifications des enveloppes du cerveau.

Des lésions méningées (artériosclérose des vaisseaux, adhérence de la dure-mère à l'os) ont été trouvées lors de l'autopsie de sujets pagétiques ayant des troubles psychiques (Smith), sans que l'on puisse tirer une conclusion précise sur leur retentissement.

3) Les troubles de l'hydraulique cérébrale.

L'hypertension intra-crânienne, provoquée par la diminution du calibre du trou occipital, a été incriminée pour expliquer les troubles psychiques par Reichardt, John et Stasser et Stauder. Mais, si l'existence de troubles mentaux a été signalée dans l'hydrocéphalie, la réciproque n'est pas vraie : il n'y a pas d'œdème papillaire dans les psychoses ; et il ne semble pas que l'on puisse faire jouer un rôle à l'hypertension intra-crânienne dans leur déclenchement.

4) L'artériosclérose cérébrale.

Classiquement, la maladie de Paget fait le lit de l'artériosclérose : en effet, on considérerait autrefois que la plupart des malades pagétiques étaient porteurs d'une artériosclérose, et les troubles psychiques étaient classés comme d'origine vasculaire, les psychoses d'involution rappelant en effet les démences artériopathiques.

Cette théorie est la plus communément admise (Kay, Smith, Rutherford, Culler), confirmée par les autopsies qui montrent fréquemment une artériosclérose cérébrale. Mais celle-ci est banale à l'âge des pagétiques et on admet aujourd'hui qu'elle est à peine plus fréquente que dans une population témoin du même âge.

De plus, d'une part l'autopsie de malades atteints de troubles psychiques met en évidence parfois un cerveau pratiquement intact, d'autre part, certains malades, porteurs de grosses lésions vasculaires, ne présentent pas de signes mentaux. Pour Della Beffa il s'agit même d'une simple association.

Il semble donc que l'artériosclérose cérébrale ne puisse expliquer toutes les psychoses pagétiques : indépendamment d'elle, d'autres facteurs doivent intervenir.

5) Les troubles endocriniens et carenciels.

Certains auteurs ont pensé que la maladie de Paget était due à un facteur endocrinien et qu'un dysfonctionnement pouvait jouer un rôle dans la pathogénie des psychoses (Marie, John et Strasser).

D'autres font intervenir un trouble du métabolisme du calcium dans leur genèse (Lasch, Della Beffa).

6) Rôle de l'hérédité et des facteurs psychosomatiques.

Nous voyons donc qu'aucune des théories invoquées ci-dessus ne donne entièrement satisfaction. Aussi peut-on se demander quel est le rôle de l'hérédité et des facteurs psycho-somatiques ?

a) *Une enquête sur les antécédents héréditaires* ne peut en général être poussée très loin, mais apporte cependant, dans certains cas, quelques éléments.

Schrijver en 1932, souligne le premier rôle éventuel de cette hérédité. Pour lui, il est fondamental dans l'apparition des psychoses pagétiques et il apporte quatre observations à l'appui de sa théorie.

Quelques années plus tard, Ludo Van Bogaert souligne de nouveau l'importance capitale des facteurs héréditaires : il étudie une famille pagétique sur quatre générations et trouve chez elle de nombreux cas de psychoses.

Stadler et John et Strasser s'intéressent chacun à une famille dans laquelle deux frères sont atteints d'ostéite déformante, alors que plusieurs autres membres présentent des troubles mentaux.

Les auteurs allemands, en constituant des arbres généalogiques très étendus, ont essayé de prouver le rôle de l'hérédité dans les complications psychiques et les conduites suicidaires (Stemmer-Mann).

Mais, il existe en revanche des cas surprenants à première vue où malgré la présence de tares psychiques héréditaires, certains Pagétiques ne font pas de psychose.

b) Enfin, *interviennent probablement dans le déterminisme de cette sénilité mentale du Pagétique*, à côté de l'hérédité et de la constitution mentale elle-même, les *divers éléments psychosomatiques* qui ont émaillé sa vie.

Il semble donc que l'on puisse faire intervenir à l'origine des troubles mentaux, à côté des lésions purement organiques, des facteurs affectifs, moraux, intellectuels et sociaux.

Bandini définit un trépied pathologique responsable des troubles psychiques, associant l'hérédité constitutionnelle, les antécédents psychosomatiques de la vie du malade et finalement « jouant le rôle de gachette », l'ensemble des lésions crâniennes pagétiques.

Le rôle de ces antécédents psychomatiques est particulièrement important lorsqu'il s'agit d'un syndrome dépressif de type réactionnel dans le déterminisme duquel intervient en outre l'atteinte des organes sensoriels.

D. - Traitement

Le traitement de ces complications psychiatriques de l'ostéite déformante est décevant.

La sismothérapie est classiquement contre-indiquée par suite des risques de fracture, mais les modifications récentes de ce traitement, que l'on peut faire désormais sous Nesdonal et sous Curare, en supprimant ainsi pratiquement entièrement le risque osseux, devraient permettre de l'appliquer à de tels malades et de retarder ainsi l'évolution. Nous ne pouvons en apprécier les résultats car nous n'avons pas eu l'occasion de le mettre en pratique mais il semble bien qu'il soit seul capable d'agir sur ces psychoses.

Les meilleures indications sont les formes avec délire hallucinatoire, les psychoses maniaco-dépressives et les dépressions réactionnelles.

Quant à la psychose d'involution, son traitement est décevant, qu'il soit chimiothérapique, hormonal (testostérone, implants placentaires) ou biologique (protéines); les résultats sont transitoires et l'évolution se poursuit inexorablement vers la démence sénile.

Tels se présentent les troubles psychiques de la maladie de Paget, qui sont dominés par la psychose d'involution, associant un déficit intellectuel à des hallucinations neuro-sensorielles classiques dans cette maladie, d'évolution progressive, aboutissant à un tableau de démence sénile.

5. - LA DEGENERESCENCE SARCOMATEUSE

La terminaison de la maladie de Paget par une dégénérescence sarcomateuse est un fait connu de longue date puisque déjà signalé par Paget lui-même. Cet ostéosarcome, parfois plurifocal d'emblée, peut prendre naissance sur n'importe quel os du squelette ; mais, en étudiant la littérature, on constate que la dégénérescence sarcomateuse de l'ostéite déformante est exceptionnelle au niveau du crâne : elle a été signalée pour la première fois par Bird en 1927 ; depuis cette date, nous en avons recueilli six cas seulement. Aussi est-il difficile de faire une étude de cette complication sur un si petit nombre de documents. Cependant, quelques données générales peuvent être retirées de l'analyse de ces observations.

A. - Etiologie

Les conditions d'âge sont sensiblement les mêmes que celles des compressions médullaires, en ce sens que la période de prédilection se situe après 55 ans, à un stade avancé de l'ostéopathie.

B. - Clinique

Il ne s'agit pas toujours de tableaux cliniques évocateurs. Les céphalées sont fréquentes, mais considérées comme banales chez les Pagétiques.

1) Une *tuméfaction* au niveau d'une bosse frontale a attiré l'attention dans deux cas (Kirshbaum et Manganiello).

2) *Signes de localisation neurologique.*

Le plus souvent, la dégénérescence sarcomateuse est muette du point de vue neurologique.

— Dans quatre cas en effet (Bird, Freyding, Wolfe et Manganiello), il n'y a aucun signe de focalisation jusqu'à la période terminale.

— Chez le malade de Derman, qui est porteur d'une volumineuse tumeur s'étendant dans le lobe frontal et effondrant le plancher de la fosse cérébrale antérieure, le seul signe objectif est un ptosis.

— Enfin, l'existence d'un syndrome déficitaire, de topographie mono ou hémiplegique, est signalée seulement chez deux malades (Kirshbaum et Adler).

3) *La maladie de Paget n'est pas toujours connue :*

En effet, dans trois cas, ce sont les examens pratiqués qui permettent de la mettre en évidence :

— la radiographie (Kirshbaum) montre généralement à côté de lésions pagétiques plus diffuses, une zone de raréfaction osseuse avec érosion plus rupture des tables de l'os et envahissement interne et externe particulièrement bien visible sur les clichés pris tangentiellement.

— La biopsie de la tuméfaction affirme le diagnostic.

Un électroencéphalogramme et une artériographie n'ont été pratiqués chez aucun malade.

C. - Evolution

L'évolution de ces dégénérescences sarcomateuses est très rapide, n'offrant qu'une survie de quelques mois. Les métastases peuvent

se voir. L'exitus survient généralement dans un tableau de coma avec apparition tardive de signes déficitaires.

Aucun de ces malades ne fut opéré.

D. - Anatomie pathologique

1) *L'autopsie* met en évidence la tumeur : adhérente à l'os, ramollie, parfois de consistance irrégulière, de taille variable, mais atteignant dans un cas dix cm de diamètre (Adler). Elle permet également d'apprécier l'extension qui peut se faire à la fois vers l'extérieur (tuméfaction frontale) et vers l'intérieur :

— par refoulement avec aplatissement des circonvolutions (Wolfe),

— ou bien par envahissement du tissu cérébral (Derman).

2) *Histologiquement*, il s'agit en général d'un sarcome ostéogénique, de type ostéolytique ou ostéoblastique, parfois périosté :

Pour Coley, après 50 ans, les sarcomes ostéogéniques du crâne ont à l'origine une transformation maligne de l'ostéite déformante.

On voit donc que la dégénérescence sarcomateuse d'un Paget crânien reste exceptionnelle.

Il convient d'insister sur le fait qu'elle peut apparaître à bas bruit, révélée par des clichés radiologiques systématiques.

III

LES ASSOCIATIONS

La maladie de Paget peut s'associer à n'importe quelle affection neurologique.

Mais certaines coexistences (accidents vasculaires cérébraux, tabès, stries angioïdes) étant d'une relative fréquence, quelques auteurs ont essayé de mettre en évidence une relation pathogénique entre l'ostéite déformante et ces diverses affections.

1. - ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX

A. - L'artériosclérose

— Classiquement, l'artériosclérose est extrêmement fréquente chez le Pagétique : Dieulafoy considère qu'elle fait partie de la maladie.

Les artères sont dures et sinueuses, il existe des calcifications des vaisseaux dessinant l'arbre artériel, une hypertension (Edholm) ; l'artériosclérose se constitue lentement, laissant à la maladie de Paget une très longue évolution mais contribuant souvent à en marquer le terme.

— Lejeune et Maitrepierre, pour leur part, n'ont pas l'impression de rencontrer dans leur série davantage de vasculaires que dans une population du même âge et il semble s'agir d'une simple association.

Quoiqu'il en soit, les accidents vasculaires cérébraux sont fréquents chez ce genre de malade :

- soit accidents d'insuffisance circulatoire cérébrale, intermittents et résolutifs (considérés jadis comme des spasmes vasculaires),
- soit thrombose avec ramollissement en aval,
- soit plus rarement hémorragie.

B. - Clinique

— Le plus souvent, ils réalisent une hémiplégie flasque sans caractère particulier, plus ou moins complète suivant le territoire vasculaire atteint, avec troubles de la sensibilité, accompagnée d'aphasie lors de lésion hémisphérique gauche.

Cette hémiplégie est signalée dans trois de nos observations (12-14-18), chez des hypertendus. Une quatrième de nos malades présente aussi un déficit sensitivo-moteur ; mais elle n'est pas hypertendue et a probablement une dégénérescence sarcomateuse de sa maladie de Paget au niveau du genou : aucune vérification n'ayant été pratiquée, le doute persiste sur l'étiologie de cette hémiplégie (accident vasculaire ou métastase ?)

— Quelques localisations particulières de ces accidents vasculaires cérébraux se traduisent par des syndromes cliniques originaux :

▪ Paviot, en 1936, rapporte l'existence d'une paraplégie en flexion chez un Pagétique par « ramollissement bilatéral des corps opto-striés ».

▪ Courville, en 1947, signale, chez une femme de 69 ans, se plaignant uniquement de vertiges, une perte de conscience soudaine ayant entraîné la mort au bout de quatre jours ; l'autopsie de cette malade extériorisa une thrombose complète du tronc basilaire avec ramollissement protubérantiel.

Notre observation 17 peut se rapprocher de celle-ci : à une hémiplegie gauche se surajoute un déficit du côté droit, puis des troubles de conscience de plus en plus profonds. L'autopsie montra d'une part une thrombose ancienne de la carotide interne droite, d'autre part, une oblitération récente du tronc basilaire avec ramollissement protubérantiel.

Cette atteinte basilaire est peut-être en rapport avec une impression basilaire : il est en effet admis que celle-ci peut entraîner des troubles circulatoires dans le territoire vertébro-basilaire.

▪ Darcourt, enfin, observe chez une femme de 58 ans, une agnosie visuelle avec micropsie, créée par un ramollissement cérébral occipital bilatéral accompagné d'un spasme du siphon carotidien. Il se demande si ce spasme n'est pas dû à une irritation du sympathique pericarotidien par l'os hypertrophié ?

On voit donc que divers mécanismes pathogéniques ont été invoqués à l'origine de ces accidents vasculaires. Nous les considérons comme des associations, mais dans quelques cas, comme chez le malade de Darcourt, on peut cependant se poser la question du rôle de l'os pagétique dans l'apparition de certains accidents vasculaires.

2. - TABES

L'association d'un tabès à une maladie de Paget a été signalée de nombreuses fois depuis le début du XX^e siècle.

Il n'est pas question actuellement d'envisager une filiation quelconque entre les deux affections : ce n'est qu'un effet du hasard.

Mais à une époque lointaine, on a cherché à les rattacher : Fournier, Lannelongue et Menetrier considèrent la maladie de Paget comme une ostéite spécifique ; Leri met l'ostéite déformante sous la dépendance d'une artérite elle-même syphilitique.

Les observations où ces deux affections sont associées apparaissent de plus en plus rares à mesure que la fréquence du Tabès diminue : Chartier et Descomps (1907), Claude et Oury (1922), Guillaïn (19232), Weill et Azoulay (1924), Guillaïn et Peron (1925).

Dans la littérature contemporaine, nous n'avons relevé que deux publications : Delore et Blanc en 1951 et Guichard, P. Girard et Maitrepierre en 1958 : ces derniers rapportent deux observations du service des Charpennes, observations que nous résumons de nouveau (malades 13 et 15 de notre série). Nous apportons de plus une observation inédite (malade 14).

A. - Signes médullaires

Les atteintes de la moelle épinière secondaires à la maladie de Paget vertébrale ne ressemblent en rien à l'atteinte médullaire du Tabès.

Mais nous avons vu qu'il pouvait exister dans l'ostéite déformante, une ataxie par atteinte élective des cordons postérieurs, ataxie pouvant poser un problème du point de vue diagnostic étiologique.

B. - Signes osseux

Les deux affections donnent des *signes radiologiques* bien différents : l'os tabétique est clair, uniformément ostéoporotique, bordé par une corticale mince ; les zones condensées ne siègent pas dans l'os mais à sa périphérie, réalisant des ostéophytes géants.

Il est en général facile de faire la part des deux affections : parfois, elles peuvent s'associer sur une même pièce osseuse : dans notre observation 13, la quatrième vertèbre lombaire a un aspect d'ostéose pagétique mais elle est rattachée aux pièces sus et sous jacentes par de volumineux ostéophytes qui rappellent l'arthropathie vertébrale.

Histologiquement enfin, les deux affections sont très dissemblables, l'os pagétique étant léger, poreux, ressemblant à du bois piqué par les vers.

Ces aspects radiologiques et histologiques ne peuvent donc pas être confondus.

Mais les deux affections sont susceptibles de s'associer : il ne s'agit alors que d'une juxtaposition accidentelle de deux ostéopathies différentes et totalement indépendantes. Elles entrent dans le cadre des « ostéopathies associées » à l'étude desquelles Guichard s'est attaché depuis longtemps.

3. - STRIES ANGIOÏDES DE LA RETINE

— Elles ont été décrites chez les Pagétiques a plusieurs reprises, la première observation étant publiée par Verhoeff en 1928. Franceschetti en rapporta plusieurs cas. A Lyon, Bonnet et Chavanne signalent une observation en 1949.

— Ces stries seraient produites par la rupture de la lame vitrée de choroïde (membrane de Bruck) par atteinte du tissu élastique. Leur découverte est fortuite.

Elles sont bilatérales, mais pas toujours symétriques ; leur aspect est typique au niveau du fond d'œil : anneau gris ardoisé papillaire formé d'un réseau de stries fines ; de cet anneau partent des stries irrégulières le plus souvent continues, accompagnées d'une bordure blanc jaunâtre, se dirigeant d'une part vers la papille où elles s'arrêtent brusquement, rayonnant d'autre part vers l'équateur ; elles donnent ainsi un aspect de terre argileuse desséchée et craquelée. Le fond d'œil périphérique est clair.

Tardivement, elles peuvent donner des atteintes de la région maculaire.

Ces stries angioïdes accompagnant la maladie de Paget la font entrer dans le cadre plus vaste de l'elastorrexie systématisée (Larmande et Margaillan) et permettront peut-être un jour d'élucider sa pathogénie.

4. - AUTRES ASSOCIATIONS

De nombreuses affections neurologiques ont été décrites en association avec la maladie de Paget :

— Il n'est pas rare tout d'abord de trouver une *tumeur cérébrale* : celle-ci peut se manifester par un syndrome déficitaire (Legre, Kaufmann) ou irritatif ; *des crises épileptiformes* ont été en effet signalées au cours de l'ostéite déformante, soit crises généralisées (Baruk, Manganiello), soit petit mal (obs. 5 de Katzenstein-Sutro), soit crise jacksonnienne (obs. 8 du même auteur), presque toujours associées à une lésion tumorale.

En effet, nous n'avons retrouvé que deux observations d'épilepsie sans tumeur cérébrale :

• Schrijver, en 1928, signale l'existence de crises comitiales chez un Pagétique ayant un délire hallucinatoire.

• Manceaux publie, en 1955, un cas de comitialité morphéique associé à un aspect pagétique des os du crâne, avec un tracé électrique d'atrophie et ayant été stabilisé par l'Alepsal.

— L'association avec une *syringomyelie* est observée par Pierre Marie et Leri.

— Schoen, Fribourg-Blanc et Rummert publient chacun en 1924, 1925 et 1934, un cas de *diabète insipide* et ramènent ainsi l'ostéite déformante à un trouble d'origine hypophysaire.

— Mac Key observe, l'association d'une maladie de Paget à une *chorée de Huntington*.

— Un *syndrome neuro-anémique* est signalé par Ribadeau-Dumas en 1942.

— Enfin, Caughey publie la coexistence d'une *myotonie* et d'une ostéite déformante chez deux frères.

Ces dernières associations sont exceptionnelles ; les accidents vasculaires restent de loin les plus fréquents et ce sont eux qui bien souvent viennent mettre un terme à l'évolution de la maladie.

OBSERVATIONS

OBSERVATION 1

Obligeamment prêtée par le Docteur B. SCHOTT.

Monsieur PAT..., 63 ans, est hospitalisé le 24 mai 1963 pour compression médullaire. On ne relève, dans ses antécédents, qu'une tuberculose pulmonaire ancienne, deux épisodes de névralgie sciatique rapidement régressifs, et une hypertension artérielle stabilisée autour de 20 cm Hg pour la maxima.

Depuis quatre ans, cet homme présente des algies dorso-lombaires avec irradiations à la hanche droite. Depuis un an, se sont installés, de manière progressive, des troubles de la marche et des parésésies dans les deux membres inférieurs. La démarche est avant tout instable, la descente des escaliers est impossible sans appui. Examiné quelque temps avant l'hospitalisation, le malade se présente comme un ataxique pur, sans signes pyramidaux. Enfin, existent de petits troubles sphinctériens, le malade devant pousser pour uriner.

A l'entrée dans le service, le tableau s'est complété et l'on note:

- une paraplégie spasmodique typique avec Babinski bilatéral,
- une hypoesthésie tactile, thermique et douloureuse remontant jusqu'à D12, à limite supérieure assez nette,
- surtout, existe une grande ataxie de type cordonnal postérieur. La marche est anarchique et talonnante. Le signe de Romberg est positif. Il y a des erreurs dans les manœuvres talon genou, les yeux fermés et une disparition complète du sens vibratoire et du sens des positions aux deux membres inférieurs.

Le diagnostic de compression médullaire à forme ataxique prédominante, est confirmé par la ponction lombaire qui met en évi-

dence une dissociation albumino-cytologique : un élément et 1,80 gr d'albumine. A la manœuvre de Queckenstedt il n'y a pas de blocage, mais seulement ascension lente de la pression.

Les radiographies de la colonne dorso-lombaire mettent en évidence un tassement de D10 dans toute son étendue, sans altération des bords supérieur et inférieur, avec intégrité des disques sus et sous-jacent. Il existe latéralement sur les clichés de face, une image en fuseau.

Les tomographies confirment l'aspect aplati de la vertèbre, aussi bien au niveau du corps, des lames que de l'épineuse. Ces radiographies permettaient à priori, d'éliminer le Pott. De même, sur les données du bilan général, sanguin (myélogramme), électrophorétique et radiologique (U.I.V.), on ne pouvait guère suspecter une tumeur maligne osseuse primitive ou métastatique. En l'absence d'autre localisation (crâne, bassin, fémurs et tibias normaux), du bilan phosphocalcique normal (calcémie à 94 mmgr - Phosphore minéral : 32 mmgr - phosphatases alcalines : 2,8 unités) le diagnostic de vertèbre pagétique isolée est avancé sans être affirmé.

La laminectomie décompressive est alors décidée.

COMPTE RENDU OPERATOIRE : Laminectomie portant sur D10, D11.

« On est frappé par l'aspect pathologique de cette dernière vertèbre qui présente une hypertrophie de son apophyse épineuse et des lames postérieures, l'os présentant une consistance normale, mais étant le siège de nombreux orifices vasculaires et renfermant à son intérieur, des cavités remplies de graisses. Il ne s'agit certainement pas de lésions inflammatoires. L'aspect n'est pas celui d'une métastase, l'os n'ayant pas la consistance « sucre mouillé ». Le diagnostic de Paget est vraisemblable, sans pouvoir être affirmé en l'absence d'examen histologique. L'épaississement de l'os rend la laminectomie difficile, car la lumière du canal rachidien est rétrécie à ce niveau. Il est nécessaire de poursuivre loin latéralement la résec-

tion osseuse pour libérer et décompresser l'étui dure-mérien. La graisse épidurale, l'étui dure-mérien et la dure-mère sont absolument normaux. L'exploration de la partie antérieure du canal ne montre aucune saillie osseuse anormale. L'os a partout le même aspect et les lésions semblent être diffuses sur l'ensemble de la vertèbre. Après la laminectomie, on a l'impression que la moelle est absolument à l'aise. La palpation prudente ne montre aucune malformation à l'intérieur de l'étui dure-mérien. L'hémostase est un peu laborieuse, complétée par du spongel à la surface de la dure-mère. Fermeture des muscles plan par plan et suture cutanée sans drainage. »

EXAMEN HISTOLOGIQUE (Docteur M. TOMMASI) : « Les premiers fragments examinés, qui concernent surtout du tissu fibro-périosté et adipeux, ne montrent que des lésions d'ostéose raréfiant avec résorption ostéoclastique, sans signe formel de Paget, ni lésion inflammatoire.

Après décalcification, les fragments osseux ne présentent que des aspects très ébauchés d'intrication entre zones raréfiées et zones d'ostéocondensation sous-périostée, avec quelques amorces d'images d'appositions et de « feuille de figuier ».

Ces signes sont peu accusés, la moelle est adipeuse ou fibreuse, et il n'y a pas de prolifération tumorale ni d'inflammation visible. L'aspect peut s'accorder avec un tableau clinique et radiologique de Paget, mais il n'est pas suffisamment prononcé pour affirmer à lui seul ce diagnostic en toute certitude. »

Les suites opératoires sont simples, mais la récupération fonctionnelle est lente. Le malade est revu huit mois après son intervention. L'amélioration fonctionnelle est notable. Le malade peut marcher plus d'un kilomètre. Il se tient sur la pointe des pieds et sur les talons. Les troubles objectifs de la sensibilité ont presque disparu, la sensibilité vibratoire restant encore abolie totalement au niveau des pieds. Les radiographies montrent la persistance des mêmes altérations osseuses.

OBSERVATION 2

Service Professeur P.-F. GIRARD.

Monsieur BOU... est âgé de 53 ans. Dans ses antécédents, on note deux syphilis primaires contractées après deux veuvages. Le traitement, ayant obtenu une guérison, a permis un remariage dans les deux cas. Actuellement la sérologie sanguine est négative.

Depuis de nombreuses années, s'est installée une hypoacousie accompagnée de céphalées occasionnelles.

Ce malade est hospitalisé en mars 1965 pour une gêne motrice évoluant depuis cinq mois, réalisant essentiellement une fatigabilité de marche très importante.

L'examen neurologique met en évidence une paraplégie spasmodique typique avec signe de Babinski bilatéral sans aucune altération des sensibilités.

Sur le plan général, l'aspect du crâne augmenté de volume, les déformations des fémurs assez évocatrices, permettent de suspecter une maladie de Paget que confirment les explorations radiologiques du squelette avec lésions diffuses et caractéristiques au niveau du crâne, du bassin et des fémurs. Au niveau de la colonne, les lésions sont généralisées mais prédominent en L4 avec épaississement et densification, et en D9, D10, D11 qui sont tassées, aplaties transversalement, avec remaniements osseux importants.

Des examens biologiques, nous retiendrons l'augmentation importante du taux des phosphatases alcalines : 93,7 unités King Armstrong. La ponction lombaire révèle un blocage à l'épreuve de Queckenstedt et une dissociation albumino-cytologique : 3,30 gr d'albumine et un élément.

Au cours de la myélographie, le produit de contraste s'arrête en cupule au niveau du bord inférieur de D11, de manière prolongée, puis il filtre lentement des deux côtés. On note, en outre, au niveau de L5, une image rétrécie en sablier.

Donc, compression médullaire au cours d'une maladie de Paget, révélée par une paraplégie spasmodique pure de tout trouble de la sensibilité.

COMPTE RENDU OPERATOIRE : « Laminectomie portant sur D9, D10, D11. A la partie inférieure et supérieure, en regard des deux vertèbres écrasées sur les radiographies, l'os a une consistance ramollie, presque « sucre mouillé », pouvant s'enlever facilement à la curette. Partout ailleurs, le squelette a un aspect normal. En regard de ces deux zones, le tissu cellulaire épidural présente un aspect anormal avec une pastille de tissu plus fibreux, bien limité, par rapport à la graisse épidurale. La libération de l'étui dure-mérien est satisfaisante. On s'abstient d'une exploration intra-durale. Hémostase et fermeture. »

EXAMEN HISTOLOGIQUE (Docteur M. TOMMASI) : « Aspect typique de maladie de Paget, avec os en mosaïque. Les fragments de tissu épidural sont constitués par un tissu fibro-graisseux légèrement inflammatoire. Aucun signe histologique suspect de dégénérescence maligne n'est trouvé sur les fragments examinés. »

Suites opératoires simples. Le malade a été revu en octobre 1965. L'examen neurologique à cette date, est entièrement normal.

OBSERVATION 3

Service Professeur P.-P. RAVAUULT.

Madame DAV..., 72 ans, n'a aucun antécédent. Depuis trois ans la marche est devenue difficile, obligeant la malade à se servir d'une canne. Quinze jours avant l'hospitalisation apparaissent des douleurs lombaires à type de lumbago aigu, sans irradiation sciatique.

La malade entre à l'hôpital Edouard-Herriot, dans le service du Professeur Ravault en janvier 1951. Elle est en bon état général.

Sa démarche est hésitante, instable. Elle présente toujours des douleurs lombaires, mais en voie de régression.

L'examen neurologique met en évidence un syndrome pyramidal gauche ; augmentation des réflexes tendineux, trépidation épileptoïde, Babinski gauche. Il n'y a aucun trouble de la sensibilité objective et on note seulement de petits troubles sphinctériens à type d'incontinence.

L'examen somatique est négatif. La tension artérielle à 15/8.

Le bilan radiologique est le suivant : sur le bassin, il existe un remaniement fibreux de l'os iliaque gauche et une décalcification, évoquant la dysplasie fibreuse ou la maladie de Paget. Le crâne est normal. Au niveau de l'humérus, on note un début d'épaississement de la diaphyse gauche. Sur la colonne lombaire, les vertèbres sont biconcaves ; il existe un tassement de L1 assez marqué : peut-être s'agit-il d'une fracture-tassement. Enfin, il existe une petite déformation du fémur droit en crosse d'évêque.

Les examens biologiques montrent une calcémie à 110 mg, une phosphorémie à 42 mg, une urée sanguine à 0,60 g. Les phosphatases alcalines sont à 5,5 unités Bodansky.

Etant donné l'âge de la malade, un traitement médical est prescrit (calcium, Rayon ultra-violet) : il amène une diminution des douleurs lombaires et la malade rentre chez elle.

Elle est de nouveau hospitalisée en septembre 1951, c'est-à-dire huit mois plus tard : la marche est de plus en plus difficile, possible seulement avec deux cannes, les douleurs lombaires sont très violentes, basses, exacerbées par les mouvements ; il existe des troubles sphinctériens à type d'incontinence.

L'examen neurologique met en évidence un syndrome de paraplégie spasmodique, prédominant à gauche.

Le signe de Babinski est net des deux côtés. Il existe une diminution de la force musculaire. Les réflexes tendineux rotuliens sont augmentés.

Le malade est en bon état général. La TA est à 19/10. Sur les radiographies, les lésions pagétiques sont nettes au niveau du bassin; la colonne lombaire est décalcifiée avec des vertèbres en cadre. Il existe une fracture-tassement de L1 et un début de tassement de L2.

Les phosphatases alcalines sont à 8 unités Roberts. On note une petite anémie à 3 millions 600 000 sans leucocytose.

En somme, il s'agit d'un tableau paraplégie spasmodique chez une malade porteuse d'une maladie de Paget avec atteinte de la colonne lombaire haute.

OBSERVATION 4

Service Professeur P.-P. RAVAUULT et Professeur Agrégé E. LEJEUNE.

(Déjà publiée dans la Revue du Rhumatisme en 1961).

Monsieur BON... Georges, 54 ans, coupeur en vêtements, est adressé le 6 mars 1961 dans le service du Professeur Ravault pour troubles de la marche au cours d'une maladie de Paget.

L'étude de ses antécédents héréditaires et collatéraux n'apporte aucun élément digne d'être mentionné, lui-même s'est toujours bien porté jusqu'à l'âge de 27 ans, où il a présenté une maladie de

Bouillaud qui a laissé à sa suite un rétrécissement mitral bien supporté.

Au début de l'année 1960, le malade accuse, en dehors de toute notion de traumatisme ou d'effort violent, une sciatique droite de type L5 et des radiographies de la colonne lombaire et du bassin pratiquées à cette occasion, révèlent une maladie de Paget. Après un mois de traitement par oxyferriscorbone sodique et radiothérapie lombaire, les douleurs rétrocedent.

C'est en septembre 1960 que vont se manifester les troubles qui motivent son hospitalisation ; à cette époque en effet apparaissent des dysesthésies des membres inférieurs à type d'engourdissement et de sensation « de marche dans du coton » qui vont aller en s'exagérant progressivement.

A l'entrée dans le service, le 6 mai 1961, on se trouve en présence d'un homme de 54 ans, en bon état général qui se plaint de difficultés croissantes de la marche.

— L'examen neurologique montre la disparition de tout signe de sciatique et ne permet pas de retrouver, à des examens successifs, une anesthésie en selle dont le malade aurait noté l'apparition passagère à plusieurs épisodes au cours des dernières années. En revanche, divers symptômes mettent en évidence un syndrome ataxique extrêmement net qui rend parfaitement compte des troubles accusés par le malade. La recherche des réflexes tendineux montre, en effet, une abolition des achilléens et une diminution marquée des rotuliens ; il existe aux membres inférieurs une diminution notable de la sensibilité au diapason, sans altération caractérisée des sensibilités tactiles et superficielles. La manœuvre du talon sur le genou ne montre que de discrètes perturbations du sens des attitudes segmentaires, en revanche, à la marche, il existe un talonnement très net et une hésitation marquée aux épreuves de Fournier tandis que le signe de Romberg se révèle très franchement positif.

Le reste de l'examen neurologique est par ailleurs entièrement normal et montre l'absence de tout déficit moteur, de tout signe

cérébelleux ou labyrinthique et une motricité oculaire normale, tant à la lumière qu'à l'accommodation.

— L'examen radiologique du squelette confirme l'existence d'une maladie de Paget indiscutable et étendue.

Le crâne montre des lésions typiques avec épaississement de la voûte et aspect floconneux.

Le bassin est le siège d'un processus de condensation frappant particulièrement les branches ischio-pubiennes dont les travées sont grossières et irrégulières.

Les fémurs sont épaissis et déformés « en parenthèse ».

Enfin, la colonne est également atteinte de L4 à L10 inclusivement et ici encore, les aspects sont typiques avec condensation des corps vertébraux et image de vertèbre en « cadre » au niveau de L3 qui est le siège d'un tassement.

— Le reste de l'examen est négatif en dehors de la constatation d'un rétrécissement mitral, et il n'existe en particulier aucun symptôme de syphilis viscérale.

— Les examens de laboratoire montrent par ailleurs l'absence d'anémie et de modification du myélogramme. Il n'existe ni sucre, ni albumine dans les urines et l'examen sérologique (BW - Kahn - VDRL) montre l'absence de stigmates de spécificité. En revanche, le dosage des phosphatases alcalines dans le plasma révèle un taux élevé (25 unités Bodansky).

Ainsi, à l'issue de cet examen clinique, radiologique et biologique, on constate chez ce malade : d'une part une maladie de Paget diffuse atteignant la colonne lombo-dorsale jusqu'à D10, et d'autre part, une ataxie de type tabétique en dehors de tout antécédent et de tout symptôme actuel de syphilis. Devant cette association, divers examens sont mis en œuvre pour vérifier l'hypothèse d'une compression médullaire.

Deux tentatives de ponction lombaire demeurent infructueuses ; en revanche, une ponction sous-occipitale ramène un liquide céphalo-rachidien entièrement normal (Albumine 0,40, sucre 0,60, 4 éléments par mm³).

Des clichés après injection intra-rachidienne de lipiodol révèlent un arrêt très net de la substance de contraste en D10 (au niveau de la première vertèbre radiologiquement atteinte par le processus condensant) et des tomographies rachidiennes de profil, pratiquées trois jours plus tard montrent un accrochage du lipiodol au niveau des trois dernières vertèbres dorsales, en même temps qu'elles précisent une atteinte des lames postérieures à ce niveau et un rétrécissement apparent du canal rachidien.

L'existence d'une compression médullaire étant ainsi affirmée, une indication opératoire est posée.

L'intervention (Professeur Wertheimer, Docteur de Rougemont) pratiquée le 5 avril 1961, confirme la compression et, après la section de lames postérieures très hypertrophiées et hémorragiques et la libération difficile de l'étui dural, découvre dans un canal rachidien rétréci une moelle pâle dont l'aspect remanié conduit d'emblée les chirurgiens à un pronostic réservé.

Effectivement, deux mois après l'intervention, le syndrome ataxique n'a présenté aucune amélioration notable.

OBSERVATION 5

Monsieur MER... Henri est âgé de 61 ans au moment où il est hospitalisé.

Dans ses antécédents, on trouve successivement :

— une néphrite œdémateuse post-angineuse, en 1912, ayant guéri sans séquelles ;

— un paludisme et une amibiase contractés en 1916 en Orient et faisant parler d'eux de temps en temps ;

— à la même époque, une crise de rhumatisme articulaire aigu ;

— une spécificité régulièrement traitée depuis 1918.

Quelques temps avant son hospitalisation, apparaît une raideur de la colonne dorso-lombaire avec immobilité costale à la respiration. La date d'apparition de ces troubles est difficile à faire préciser.

A l'occasion d'un épisode grippal en février 1951, s'installent :

— des lombalgies,

— des douleurs en ceinture,

— de petits troubles de la marche, d'évolution progressive accompagnés de quelques dysesthésies. Le malade à l'impression d'avoir « les pieds en plomb ».

L'examen à l'entrée montre :

— une raideur de la colonne dorso-lombaire ;

— une paraplégie spasmodique avec augmentation des réflexes tendineux, Babinski bilatéral, abolition des réflexes cutanés abdominaux, trépidation épileptoïde bilatérale inépuisable, abolition des réflexes crémastériens, petits troubles sphinctériens à type de dysurie ;

— une hypoesthésie superficielle dont le niveau supérieur remonte en D6 et de petits troubles de la sensibilité profonde, le malade « perd ses jambes ».

Sur les radiographies de la colonne vertébrale, il existe d'une part une spondylarthrite ankylosante typique, d'évolution ancienne, paraissant fixée, expliquant la raideur de la colonne et l'immobilité costale, et d'autre part un aspect fibreux des vertèbres dorsales et lombaires qui évoque la maladie de Paget.

Au niveau du bassin et des extrémités supérieures des fémurs, on trouve un aspect pagétoïde.

Le toucher rectale ne met pas en évidence d'anomalie prostatique.

On pratique alors une ponction lombaire, en position verticale, qui ramène un liquide eau de roche mais sans pression : la manœuvre de Queeckenstedt met en évidence un blocage à la compression jugulaire et on retire difficilement 2 à 3 cc de liquide dans lesquels :

- l'albuminorachie est à 2,40 g,
- la glycorachie à 0,71 g/l,
- il y a 1,5 lymphocytes par mm³,
- et la bactériologie ne montre pas de microbes à l'examen direct après coloration.

En somme, chez ce malade ayant une compression médullaire, porteur d'une spondylarthrite ankylosante et d'un aspect pagétoïde du bassin, des fémurs et des vertèbres, on évoque une ostéose néoplasique diffuse ; mais le lavement baryté et les radiographies gastriques sont normaux ; le myélogramme pratiqué au niveau de l'aile iliaque ramène une moelle désertique sans cellule néoplasique ; la biopsie osseuse au même endroit montre « des lamelles osseuses très raréfiées, séparées par un tissu soit fibroblastique jeune, soit conjonctivo-adipeux non inflammatoire, non hématopoïétique » (Professeur Guichard).

Le reste du bilan est le suivant :

- phosphorémie 71 mg ‰,
- phosphatases alcalines 10 unités Roberts,
- réaction de Bordet Wassermann négative,

- examen urinaire (ex-clinique, toucher rectal, urographie intra-veineuse) normal,

- examen ophtalmologique : champ visuel normal.

Pas de diplopie. Pas d'Argyll-Robertson. Fond d'œil normal.

En somme aucune lésion néoplasique ne peut être mise en évidence.

Une nouvelle ponction lombaire est pratiquée deux mois plus tard : elle ramène un liquide serofibrineux, légèrement xanthochromique, contenant 4 g d'albumine.

Après l'échec d'un traitement radiothérapique, on propose alors une intervention et on pratique un lipiodol intra-rachidien qui montre un arrêt en fourche du produit de contraste entre D6 et D9.

Le malade passe alors dans le service de chirurgie du Professeur Wertheimer où il est opéré le 23 janvier 1952.

Voici le compte-rendu opératoire :

« Incision cutanée en D9 - Rugination des lames et ouverture du canal vertébral de D6 à D9. L'os a un aspect pathologique très hémorragique, pas particulièrement dur ; des fragments osseux sont prélevés.

L'étui dural est affaissé à distance du canal osseux, séparé de lui par un tissu épidural scléreux et extrêmement hémorragique. Une petite incision est faite à la dure-mère qui ne montre pas de tumeur mais une moelle scléreuse très modifiée dans son aspect, collée à la face profonde de la dure-mère voisine, comme si existait une lepto-méningite correspondant à une épидурite. Hémostase par tampons de spongel et suture des parties molles.

L'examen anatomo-pathologique montre qu'il s'agit « d'un os nécrosé, mou, avec disparition des ostéoblastes. La moelle n'est plus hématopoïétique, mais inflammatoire ».

Suites simples.

L'état neurologique s'améliore légèrement dans les mois qui suivent l'intervention. Le malade soulève la jambe gauche du plan du lit. Les troubles de la sensibilité disparaissent, le Babinski aussi. Mais, les douleurs en ceinture sont inchangées. Les troubles sphinctériens persistent, les signes de spasticité aussi.

Dix huit mois après l'intervention (1953), la marche est possible avec deux cannes, mais de petits troubles de la sensibilité superficielle sont apparus.

Fin 1954, le malade est de nouveau hospitalisé. Il est en bon état général tandis que son état neurologique s'est bien aggravé : il présente une paraplégie hyperspasmodique avec contracture importante, Babinski bilatéral, réflexes de défense avec triple retrait, troubles de la sensibilité superficielle remontant en D7 et syndrome radiculaire intense à ce niveau.

Sur les radiographies, les lésions sont devenues typiques de la maladie de Paget. Le crâne n'a pas augmenté de volume mais il existe une zone d'ostéoporose circonscrite bitemporale. Au niveau de la colonne, se superposent les lésions pagétiques et la spondylarthrite ankylosante.

En somme, malgré l'intervention qui l'a stoppée quelques mois, la paraplégie continue à évoluer. Il existe en outre une paralysie de la musculature abdominale, surtout nette à droite : il y a donc une atteinte de plusieurs segments médullaires. Il n'y a toujours pas de troubles de la sensibilité profonde, donc en principe il n'y a pas d'atteinte des cordons postérieurs et seulement un ramollissement de la partie antérieure de la moelle et par conséquent un syndrome de la grande artère spinale antérieure.

Puis les troubles urinaires augmentent. Le malade est bientôt en rétention chronique incomplète avec distension vésicale, miction par regorgement, et infection surajoutée.

Il passe dans un service d'urologie et nous le perdons de vue.

OBSERVATION 6

Service du Professeur P.-P. RAVAUT et du Professeur Agrégé E. LEJEUNE.

Madame PER... Isabelle, 51 ans, n'a aucun antécédent. Un an avant son hospitalisation, une chute banale entraîne des lombalgies et des douleurs dans les membres inférieurs et sous la plante des pieds. Progressivement apparaissent un engourdissement et un enraidissement des membres inférieurs avec crampes musculaires déclanchées par la palpation ou le simple contact de la couverture.

L'intensité des douleurs ayant augmenté depuis trois semaines, la malade est hospitalisée le 28 janvier 1963.

L'examen neurologique met en évidence à cette date l'existence d'une paraparésie avec Babinski bilatéral et de gros troubles de la sensibilité tactile thermique et douloureuse au niveau des membres inférieurs, remontant assez haut sur le tronc jusqu'à la région dorsale. On trouve une abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs. Il n'y a pas de troubles sphinctériens ; il n'existe aucun syndrome radiculaire.

L'examen clinique de la colonne montre une cyphoscoliose dorso-lombaire intense ; la pression des apophyses épineuses ne révèle aucune douleur.

L'examen abdominal est négatif, le foie non perçu. La tension artérielle est à 17/11.

Sur les radiographies qui sont alors pratiquées, la maladie de Paget est évidente : les vertèbres lombaires sont biconcaves, en cadre avec un aspect grillagé, surtout L3 et L4 ; il existe un tassement de L2.

Les lésions pagétiques sont importantes sur l'hémi-bassin droit, et la branche ischio-pubienne droite.

On note surtout un aspect lytique de D9 avec tassement, effacement des pédicules, sans pincement discal net, tassement qui est responsable d'une forte angulation semblant être à l'origine de la compression.

L'aspect de cette vertèbre au premier abord évoque une lésion mitotique ou une discospondylite infectieuse. Il existe une densification non homogène du corps vertébral avec aspect de fuseau en regard.

La radiographie du crâne met en évidence une hyperostose frontale interne sans impression basilaire ni platybasie.

Les examens biologiques n'apportent pas d'élément nouveau. La numération formule, le ionogramme sont normaux ; la réaction de Bordet Wassermann est négative, la calcémie est à 98 ‰ et la phosphorémie à 51,5. L'électrophorèse montre une petite augmentation des globulines α_2 et γ .

Seules les phosphatases alcalines sont un peu élevées, en faveur de la maladie de Paget, à 11,15 unités Bodansky, les phosphatases acides étant à 2 unités King Armstrong. Le myélogramme ramène une moelle très riche sensiblement normale.

Dans ces conditions, la malade passe en chirurgie où une laminectomie décompressive est pratiquée le 6 mars 1963.

Voici le compte rendu opératoire :

« L'os est manifestement malade, saigne facilement et est très mou (biopsie). La dure-mère est fortement comprimée par une arête vive antérieure que l'on ne peut songer à libérer. On se contente d'une laminectomie large ».

Examen anatomo-pathologique (Dr. J.-L. Vauzelle) :

« Aucun signe histologique formel de Paget (il manque en particulier l'aspect en mosaïque). Les signes observés ne sont que des

signes indirects. On peut éliminer de façon catégorique un processus infectieux ou néoplasique ».

Suites opératoires simples.

Six mois plus tard, la malade présente une grande paraplégie spasmodique en flexion avec contracture musculaire douloureuse rendant tout mouvement volontaire impossible. Les troubles sphinctériens sont importants, aussi bien rectaux que vésicaux avec miction par regorgement. Un traitement radiothérapique est alors prescrit amenant une disparition des manifestations douloureuses et la malade quitte l'hôpital.

OBSERVATION 7

Service du Professeur P.-P. RAVAUULT.

Monsieur FAU... est un ancien chimiste de 66 ans. En 1942, à 47 ans, à la suite de douleurs lombaires rebelles, il est hospitalisé à l'Antiquaille et on fait le diagnostic de maladie de Paget.

Depuis cette date, les douleurs lombaires sont intermittentes, prenant parfois le type de névralgie sciatique, exacerbées par la toux. Un traitement calcique et vitaminique est suivi, plus ou moins régulièrement, mais de façon assez continue.

En 1956, le malade est hospitalisé en psychiatrie pour dépression nerveuse.

Depuis cette date, il présente :

— une hypoacousie progressive avec bourdonnements d'oreille,

— des troubles urinaires mis sur le compte d'une hypertrophie prostatique : épisodes de pyurie, pollakiurie diurne et surtout nocturne,

— des douleurs lombaires importantes imposant progressivement une marche penchée en avant.

Huit jours avant l'hospitalisation apparaissent un déficit moteur des membres inférieurs et une rétention d'urines qui devient bientôt complète et nécessite un transport d'urgence dans un service de garde.

L'examen urologique montre qu'il n'y a pas de cause vésicoprostatique à cette rétention et qu'elle est en réalité d'origine neurologique et le malade passe alors dans le service du Professeur P. Ravault.

Les douleurs lombaires augmentent d'intensité, elles sont accompagnées bientôt d'une irradiation en ceinture dans la région ombilicale. La marche est impossible et il existe des décharges électriques au niveau des membres inférieurs.

A l'entrée, la maladie de Paget est évidente cliniquement (tibias en lame de sable avec convexité antérieure, fémurs déformés, cyphose dorsale) ; le périmètre crânien est à 54 cm.

L'examen neurologique met en évidence une paraparésie flasque qui devient rapidement une paraplégie flasque complète ; tous les réflexes tendineux sont abolis et les troubles sphinctériens sont importants ; il n'y a pas de Babinski.

Il existe des troubles de la sensibilité tactile superficielle à type d'hypoesthésie, remontant jusqu'en D12 ; le diapason n'est pratiquement pas perçu au-dessous des crêtes iliaques ; on note enfin une abolition complète des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens.

L'examen général est négatif en dehors d'une tachycardie avec arythmie complète. La tension artérielle est à 11/6.

Le bilan radiologique est le suivant :

— rachis : lésions pagétiques vertébrales évidentes (dorsales et lombaires) : vertèbres biconcaves, en cadre, élargies transversalement, tassements vertébraux ; les disques paraissent normaux ;

— bassin : lésions importantes, bassin très déformé avec coxopathie bilatérale ;

— poumons : gros cœur, maladie de Paget de l'humérus droit. Du point de vue biologique, les phosphatases alcalines sont à 16,6 unités Bodansky, l'urée sanguine à 0,32 g ; il y a un peu d'albumine dans les urines. La numération formule est normale. La réaction de Bordet Wassermann est négative.

En somme, il s'agit d'un tableau de compression médullaire chez un Pagétique : les douleurs radiculaires de siège latéro-ombilical qui durent depuis un mois doivent faire soupçonner une lésion médullaire dorsale dont le siège cadre avec les lésions radiologiques.

Malheureusement, nous n'avons pas pu vérifier la pathogénie exacte de cette compression médullaire car le malade est décédé dix jours après son hospitalisation dans un tableau fébrile, sans qu'apparaissent des signes de spasticité et il n'a pas été possible de faire une vérification.

OBSERVATION 8

Service du Professeur P.-P. RAVAUULT et du Professeur Agrégé E. LEJEUNE.

Monsieur DEV... a 71 ans lorsqu'il est hospitalisé.

Ses antécédents sont multiples.

*syphilis à 20 ans, traitée par plusieurs séries de Muthanol : actuellement, la sérologie sanguine est négative depuis longtemps ;

▪ à 54 ans, hémiplégie gauche d'origine vasculaire n'ayant pas laissé de séquelles en dehors d'un Babinski gauche ;

▪ en 1947, à 55 ans, crise de goutte, restée sans lendemain.

C'est à cette époque que fut découverte la maladie de Paget.

Un mois et demi avant l'hospitalisation, apparaît au cours du travail, une faiblesse des membres inférieurs avec dérobement et chute, douleurs dans les mollets. La marche devient bientôt impossible sans canne. Le malade steppe à droite.

L'examen neurologique, à l'entrée à l'hôpital, montre une paralysie bilatérale du sciatique poplitée externe, prédominante à droite. avec paralysie de l'extension des orteils et de la dorsiflexion. Il existe une areflexie rotulienne droite et des troubles de la sensibilité mineurs à type d'hypoesthésie dans le territoire des nerfs paralysés. Les réflexes achilléens sont normaux. On note en outre l'existence d'un Babinski gauche, séquellaire de l'hémiplégie ancienne.

L'examen général est négatif. La TA est à 17/10.

Les radiographies sont alors pratiquées : elles montrent une maladie de Paget atteignant la colonne lombaire, l'hémi-bassin droit, les fémurs, les tibias, l'humérus droit ; au niveau du crâne, la voûte est épaissie, mais il n'y a ni impression basilaire, ni platybasie ; la colonne cervicale est le siège d'une grosse arthrose ; sur la colonne dorsale, il existe une hyperostose ankylosante sénile ; la colonne lombaire, enfin, est porteuse de lésions pagétiques évidentes prédominant en L2 et surtout en L3 qui est le siège d'un important tassement.

Les examens biologiques n'apportent pas d'élément particulier ; les phosphatases alcalines sont à 6 unités Bodansky ; la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'examen ophtalmologique est négatif.

L'hypothèse la plus probable est celle d'une atteinte radiculaire bilatérale L4 L5 secondaire au tassement d'une vertèbre pagétique et responsable des manifestations neurologiques observées.

Le malade est mis à un traitement radiothérapique et médicamenteux du fait du contexte, de l'âge et du caractère radiculaire des troubles nerveux.

Il est revu cinq mois plus tard amélioré, mais la marche est encore impossible sans canne : le steppage est moins net, il persiste quelques douleurs et un certain degré d'impotence motrice ; les lésions radiologiques sont inchangées ; les phosphatases alcalines sont à 9,6 unités Bodansky.

En somme, petite régression de cette double paralysie du sciatique poplité externe sous l'influence du traitement médical.

OBSERVATION 9

Service Professeur P.-F. GIRARD.

Madame LER... Marie, âgée de 63 ans, ne présente aucun antécédent notoire, en dehors d'une surdité croissante depuis l'âge de 50 ans.

A 59 ans, à la suite d'un vertige, la malade fait une chute dans un escalier, entraînant des fractures multiples.

Depuis un an, elle présente des vertiges apparaissant d'abord à la station debout, puis bientôt même au repos et devenant giratoires. Elle est alors hospitalisée pour bilan.

A l'entrée, le tour de tête est de 65 cm.

La surdité est pratiquement complète. Les troubles de l'équilibre sont indépendants de l'occlusion des yeux. L'examen est négatif par ailleurs. Sur les radiographies qui sont alors pratiquées, la maladie de Paget est indiscutable avec crâne floconneux et épaissi, impression basilaire très importante. On trouve des lésions pagétiques au niveau de la colonne cervicale et de l'hémi-bassin gauche. Mais les radiographies des os longs sont normales.

L'électroencéphalogramme et l'examen ophtalmologique sont normaux. La réaction de Bordet-Wassermann est négative. Les phosphatases sont à 19,2 unités Bodansky.

L'examen O.R.L. ne met pas en évidence de lésion responsable des vertiges. Les réponses du Barany sont symétriques.

La malade est alors mise à un traitement de calcium, sterogyl, phenylbutazone (Dr Vignon). En trois semaines son état général s'améliore et si les vertiges ne disparaissent pas complètement, du moins régressent-ils beaucoup.

En somme, syndrome vertigineux chez une femme de 63 ans porteuse d'une maladie de Paget avec grosse atteinte de la base du crâne, améliorée par le traitement symptomatique de l'ostéite déformante.

OBSERVATION 10

Service Professeur P.-F. GIRARD.

Madame GEM... Marie-Pierrette, âgée de 59 ans, est hospitalisée pour un syndrome dépressif de type mélancolique.

On note peu de choses dans ses antécédents, en dehors d'un épisode dépressif, sur lequel on manque de renseignements, survenu

à l'âge de 32 ans et ayant guéri spontanément et une ménopause précoce à 35 ans.

Depuis quelques temps, la malade se plaint de fréquentes céphalées en casque.

Un mois avant son hospitalisation, elle commence à se sentir asthénique, avec parfois une tendance lipothymique. Par ailleurs, sa vue baisse beaucoup du fait de l'évolution d'une cataracte bilatérale.

Elle arrête bientôt son travail, les céphalées devenant trop fréquentes et des signes de dépression nerveuse apparaissant. Elle est alors hospitalisée.

A l'entrée, il existe un syndrome dépressif typiquement mélancolique avec idées noires, douleur morale et même idées d'autodestruction. L'insomnie est importante.

A l'examen clinique, le périmètre crânien est nettement augmenté, sans que la malade puisse dire si cette anomalie existe depuis longtemps.

A la palpitation, le crâne est mou et on trouve des dépressions osseuses très nettes dans la région pariétale droite.

L'examen neurologique est entièrement négatif. Il n'y a pas de surdité.

La tension artérielle est à 14/8.

Les radiographies du crâne permettent d'affirmer la maladie de Paget : celle-ci est du reste confirmée par une biopsie de la zone crânienne suspecte. Il s'agit d'une localisation strictement céphalique.

L'examen ophtalmologique affirme la cataracte bilatérale.

Le myelogramme ramène une moelle pauvre, mais normale, sans réaction de type néoplasique.

Les phosphatases alcalinées sont à 2,1 unités Roberts, le phosphore minéral à 60 mg ‰ et la calcémie à 110 mg ; on termine le bilan par un électroencéphalogramme qui met en évidence un foyer irritatif superficiel de la région suprarolandique droite.

L'état mental s'aggrave dans les jours suivants : la malade devient confuse avec désorientation dans le temps et dans l'espace, troubles de la mémoire.

Ce tableau s'accompagne toujours en outre d'angoisse et d'idées mélancoliques.

Il n'y a aucun signe de localisation neurologique, en particulier dans la série agnosie-apraxie-aphasie.

Une ponction lombaire est alors pratiquée et ramène un liquide céphalo-rachidien normal. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'électroencéphalogramme nous pousse enfin à pratiquer une encéphalographie gazeuse qui montre un léger abaissement du corps du ventricule droit, les sillons sont à peu près normaux.

La malade quitte alors l'hôpital et nous l'avons perdue de vue.

Il s'agit d'un syndrome mélancolique avec note confusionnelle chez une femme de 59 ans porteuse d'une maladie de Paget de localisation crânienne exclusive.

OBSERVATION 11

Madame RIV... Maria, 83 ans.

Les antécédents de la malade sont impossibles à faire préciser du fait de l'existence de gros troubles de la mémoire.

Quinze jours avant l'hospitalisation, il se produit, d'après l'interrogatoire de l'entourage, une aggravation de troubles plus anciens avec apparition de fabulation, troubles de la mémoire portant surtout pour les faits récents (la malade ne se souvient plus si elle a déjeuné le matin), épisodes confusionnels (veut se lever la nuit pour ranger ses placards).

A l'entrée, elle présente un tableau de démence sénile avec gros troubles amnésiques, atteinte de la mémoire de façon globale, aphasie d'évocation, désorientation temporo-spatiale et apraxie constructive. L'ensemble de ces troubles est en partie masqué par un verbiage abondant et par de la fabulation.

A l'examen, la malade est en bon état général, la TA est à 19/10, l'examen neurologique est entièrement négatif.

Une radiographie du crâne est pratiquée en vue de dépister un éventuel trait de fracture, une ecchymose sous-orbitaire bilatérale existant depuis une chute. Cette radiographie met en évidence une maladie de Paget très importante et typique avec gros épaississement de la voûte, aspect pommelé, aplatissement de la base et platybasie.

Les autres radiographies du squelette sont normales. Le tracé électroencéphalographique ne montre pas d'anomalie. La réaction de Bordet-Wassermann est négative, l'examen ophtalmologique de même, et l'urée est à 0,24 g.

En somme, il s'agit d'un tableau de démence sénile chez une femme porteuse d'une maladie de Paget à localisation crânienne exclusive.

La malade quitte le service sans traitement particulier.

OBSERVATION 12

Service Professeur P.-F. GIRARD.

Madame SAN..., malade de 50 ans, sans antécédent particulier. Deux ans avant l'hospitalisation apparaissent des lipothymies et l'électrocardiogramme montre alors des signes de coronarite avec gros cœur.

Les premiers troubles psychiques, que la malade raconte très facilement, datent de cette époque ; ils augmentent d'intensité jusqu'à l'entrée dans le service. Il s'agit d'un part de petits troubles confusionnels et surtout, d'autre part, d'un délire de persécution et d'influence empêchant la malade de sortir dans la rue car « on la montre du doigt et on dit du mal d'elle ».

A l'examen clinique, le tour de tête est de 60 cm, il existe une cyphose de la colonne dorsale, le bilan neurologique est entièrement négatif ; la TA est à 20/13 et il existe quelques extra-systoles à l'auscultation cardiaque.

Les radiographies osseuses qui sont alors pratiquées mettent en évidence une maladie de Paget typique, atteignent plusieurs segments osseux :

— le crâne a un aspect d'ostéose pagétique avec épaissement de la voûte, aspect pommelé ; il existe en outre deux plages d'ostéoporose circonscrite (pariétale droite et frontale gauche) ; la base du crâne est remaniée, avec platybasie sans impression basilaire ;

— la colonne dorso-lombaire est le siège de lésions diffuses, mais prédominant surtout au niveau de L3 qui est aplatie, élargie et déformée ;

— des lésions pagétiques se retrouvent encore au niveau du bassin et des deux fémurs qui sont déformés en crosse d'évêque.

L'électroencéphalogramme est normal.

L'électrocardiogramme montre des signes de coronarite.

Au niveau du fond d'œil, il existe des lésions artérioscléreuses et la T A C R est à 90.

L'examen O R L est négatif ; les phosphatases alcalines sont à 25 unités Roberts.

La malade a un comportement pratiquement normal dans le service et sort au bout d'un mois de traitement médical.

Nous avons de ses nouvelles un an après, car elle présente alors un ictus avec hémiplégie droite et aphasie, d'apparition brutale, mais dont les signes rétrocedent en quelques jours.

OBSERVATION 13

Service du Professeur VIGNON.

(Déjà publiée dans le Lyon-Médical, le 17 août 1958).

Monsieur TH... Johannès.

Ce malade a contracté la syphilis en 1913 à l'âge de 23 ans, syphilis qui n'a pas été traitée jusqu'en 1934, date à laquelle un tableau d'ataxie tabétique impose un traitement bismuthique et mercuriel, régulièrement poursuivi depuis.

En 1943, il présente une fracture de la rotule gauche et en 1944, des fractures du col du fémur et des deux os de la jambe gauche qui laisseront un gros raccourcissement de ce membre.

Au printemps 1956, alors que le tabès paraît bien stabilisé, apparaissent des vertiges et des éblouissements qui entraînent l'hospitalisation.

A l'entrée, la marche est difficile, avec deux cannes. L'examen neurologique confirme l'ataxie tabétique (Romberg, dysmétrie, abolition des réflexes tendineux, asymétrie pupillaire, perte de la sensibilité vibratoire) ; il existe une analgésie viscérale (testicules, larynx, tendons d'Achille) ; il n'y a ni troubles moteurs, ni troubles de la sensibilité superficielle, ni troubles sphinctériens, ni troubles trophiques, ni atteinte des nerfs crâniens.

L'examen viscéral est normal et la TA à 14/7 ; le toucher rectal est négatif.

Les radiographies du squelette montrent deux types de lésion :

— d'une part des signes ostéoarticulaires à rattacher au tabès (lyse complète de la tête et du col du fémoral gauches avec volumineuses proliférations para-articulaires réalisant une arthropathie tabétique) ;

— d'autre part, une ostéose pagétique atteignant le bassin, le sacrum, la colonne dorso-lombaire (L2 en particulier), le crâne.

A l'étage lombaire inférieur, il est impossible de faire la part du Paget et du Tabès : aux modifications pagétiques de L4 s'ajoute une prolifération ostéophytique évoquant l'arthropathie vertébrale.

Les examens de laboratoire confirment le double diagnostic ci-dessus : le test de Nelson est positif à 90 % et les phosphatases alcalines sont augmentées à 28,6 unités Roberts.

L'examen ophtalmologique affirme l'Argyll-Robertson. L'examen O R L met en évidence une surdité ancienne expliquant les vertiges et les bourdonnements d'oreille. Le Barany est normal.

En somme, chez ce malade présentant un tabès ancien, traité et fixé, on découvre à l'occasion de vertiges, une maladie de Paget typique.

Le malade décède quelques mois plus tard d'un épisode pulmonaire banal et l'autopsie permet de vérifier ce double diagnostic.

OBSERVATION 14

Service du Professeur VIGNON.

Madame PER..., 85 ans.

Cette malade ne signale aucun antécédent particulier.

Les troubles qui motivent l'hospitalisation (démarche instable, marche à petits pas) évoluent depuis environ sept ans.

A l'entrée, il s'agit d'une femme de 85 ans, mais en bon état général. Elle présente une cicatrice de gomme syphilitique au niveau du front.

La TA est 18/10.

L'examen neurologique trouve un signe de Romberg, une hyperlaxité ligamentaire, une abolition des réflexes tendineux rotuliens et achilléens, une perte de la sensibilité vibratoire. Il n'y a pas de signe de Babinski.

La sérologie confirme la spécificité :

- Bordet-Wassermann ++
- Kahn ++++
- V D R L ++++

Les radiographies du crâne montrent, outre une lacune frontale (gomme ancienne), des lésions pagétiques de la voûte et une ostéoporose circonscrite. Il existe encore un aspect de maladie de Paget au niveau des deux membres inférieurs.

Il s'agit en somme d'une femme présentant un tabès et des lésions osseuses pagétiques.

Quatre mois plus tard, le décès survient au cours d'un ramollement cérébral avec hémiplegie droite et aphasie.

La vérification confirme la maladie de Paget.

OBSERVATION 15

Service du Professeur VIGNON.

(Déjà publiée dans le Lyon-Médical, 17 août 1958).

Madame G... Francine, 77 ans.

Mariée à 17 ans, cette malade est immédiatement contaminée par son mari syphilitique et néglige de se traiter. A 35 ans, le tabès est affirmé devant des douleurs fulgurantes et des troubles de la marche de type ataxique.

Le traitement institué est alors insuffisant et irrégulier et n'empêche pas l'apparition d'arthropathies des genoux et d'autres manifestations tabétiques (crises laryngées, signe d'Argyll-Robertson, arreflexie tendineuse, perte de la sensibilité vibratoire). Le Bordet-Wassermann, dans le sang, est alors négatif, mais les réactions de Kahn et de Meinicke sont positives.

Une tuberculose pulmonaire, dépistée par ailleurs, à 71 ans, s'accompagne de bacilloscopies positives.

Treponème et bacille de Koch sont traités simultanément.

A 77 ans, la malade est revue par le Docteur Vignon. L'atteinte pulmonaire paraît éteinte, le tabès stabilisé. La TA s'est élevée à 22/12.

C'est alors que la radiographie dépiste pour la première fois une maladie de Paget diffuse, indolore, dont les lésions et celles de l'ostéoarthropathie tabétique voisinent en de nombreux points :

— au tabès peuvent être rapportées les arthropathies hypertrophiques des deux genoux, l'ostéoporose des deux pieds avec arthropathies médiotarsienne et tibiotarsienne gauches, l'arthropathie atrophique de l'épaule gauche ;

— la maladie de Paget est responsable des remaniements importants de la colonne vertébrale, du bassin, des os longs, du crâne et de la face ;

— certaines lésions prêtent cependant à discussion : d'une part les trois dernières vertèbres dorsales et la première vertèbre lombaire qui sont soudées par de gros ostéophytes, d'autre part la tête humérale.

Les examens complémentaires n'ont guère de valeur : la sérologie sanguine est entièrement négative ; les phosphatases alcalines sont normales.

L'ostéose pagétique demeure, en somme, dans l'ombre d'un grand tabès historique.

OBSERVATION 16

Service Professeur P.-F. GIRARD.

Monsieur CHR... Camille, 68 ans.

Ce malade ne présente aucun antécédent particulier, la maladie de Paget n'est pas connue.

Depuis 3 ou 4 ans, il existe une hypertension artérielle supérieure à 20, une hypoacousie bilatérale, une baisse de l'acuité visuelle et de petits signes de prostatisme.

Dix mois avant l'hospitalisation apparaît brutalement une hémiparésie gauche non régressive ; bien que l'on ait parlé de thrombose de la carotide, aucune artériographie n'est pratiquée.

L'hospitalisation en août 1965 est motivée par l'apparition de céphalées fronto-temporales droites permanentes, de paresthésies dans tout l'hémicorps droit et même d'un petit déficit moteur à ce niveau, qui, s'ajoutant au déficit du membre inférieur gauche, rend toute marche impossible.

A l'examen neurologique, les troubles moteurs prédominent du côté gauche. Le signe de Babinski est bilatéral ; on ne trouve aucun déficit sensitif au niveau des membres, aucun signe cérébelleux.

L'examen général montre une TA à 15/8, l'auscultation cardiaque est normale, il n'y a pas de souffle carotidien. La percussion osseuse au niveau de la colonne, du sternum et des crêtes tibiales est douloureuse.

Le périmètre crânien est normal.

Le toucher rectal montre une prostate augmentée de volume, lisse et régulière.

A l'électrocardiogramme, il existe, des signes d'ischémie globale.

Il n'y a pas d'œdème du fond d'œil ni de déficit du champ visuel.

Le bilan radiologique apporte des renseignements nouveaux :

Le crâne présente un aspect pagétique global, typique ; il est très épaissi, la voûte a un aspect ouaté ; la base surtout est très densifiée, aplatie avec à la fois platybasie et impression basilaire. Les autres radiographies du squelette sont normales, en dehors d'une grosse arthrose lombaire.

A l'électroencéphalogramme, il existe des signes de souffrance fronto-temporale droite.

L'échoencéphalogramme est en place et la gamma encéphalographie normale. La réaction de Bordet-Wassermann négative et les phosphatases alcalines sont à 33 unités King Armstrong.

Il s'agit donc en principe d'une maladie de Paget à localisation crânienne exclusive, accompagnée d'hypertension artérielle et de complications vasculaires cérébrales. On ne peut cependant éliminer la possibilité d'un néoplasme de la prostate avec crâne pagétoïde et métastase cérébrale, du fait de l'existence des signes urinaires, des signes électriques et du fait aussi de l'évolution progressive.

Mais nous n'avons pu continuer les examens, car l'état du malade s'est brusquement aggravé : il a sombré dans un coma profond évoquant une inondation ventriculaire et le décès est survenu au bout de deux jours.

Une vérification fut pratiquée ; elle montra :

— une prostate normale,

— une voûte crânienne de consistance molle,

— du point de vue cérébral :

- une absence d'hémorragie méningée,
- un atherome important du polygone de Wyllis,
- un ramollissement hémisphérique droit très étendu avec thrombose ancienne de la carotide interne droite,
- une thrombose récente du tronc basilaire et un ramollissement protubérantiel médian.

OBSERVATION 17

Service du Professeur VIGNON.

Madame PIA...

Cette malade de 69 ans est hospitalisée pour une hémiplegie droite accompagnée d'aphasie et de troubles de conscience. Elle est ininterrogeable et les quelques renseignements que l'on possède sont fournis par sa famille : elle ne présente pas d'antécédent particulier, sa maladie de Paget est connue depuis un an et le tableau actuel s'est installé rapidement.

A l'examen, la malade est en très mauvais état général.

L'examen neurologique objective l'hémiplegie droite flasque avec participation faciale. Le déficit est total.

La TA est à 13/8 ; l'auscultation cardiaque montre une tachycardie.

Le genou gauche est augmenté de volume, dur, chaud, recouvert d'une peau luisante, faisant suspecter une lésion tumorale. Sur

les radiographies, la maladie de Paget est importante, avec lésion du bassin, des fémurs et de quelques vertèbres ; au niveau du genou droit, il existe une géode dans l'extrémité inférieure du fémur.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative ; les phosphatases alcalines sont à 2,4 unités Bodansky ; le myelogramme ramène une moelle riche sans cellules malignes.

Etat stationnaire pendant dix jours, puis la malade quitte l'hôpital et est perdue de vue.

En somme, hémiplegie au cours de l'évolution d'un grand Paget avec peut-être dégénérescence sarcomateuse du genou.

OBSERVATION 18

Service Professeur P.-P. RAVAUT et Professeur Agrégé E. LEJEUNE.

Monsieur DUV..., 64 ans.

Ce malade est cordonnier, obèse, et n'a aucun antécédent.

Six mois avant son hospitalisation, à l'occasion d'une dyspnée d'effort, on découvre une hypertension artérielle et il est mis à un traitement hypotenseur.

Brusquement un matin, au saut du lit, le malade se retrouve avec une hémiplegie droite et une aphasie ; il n'y a eu aucun prodrome. Les troubles moteurs régressent en partie dans les heures qui suivent et à l'entrée à l'hôpital, le lendemain de l'accident vasculaire, il ne persiste qu'une hémiparésie droite avec Babinski, hyposthésie tactile superficielle et troubles de la sensibilité profon-

de, parésie faciale droite de type centrale. Il n'y a pratiquement plus de signes phasiques.

Le reste de l'examen est négatif. La TA est à 20/13.

On pratique une radiographie pulmonaire qui montre un cœur étalé, constatation banale chez un obèse, et une radiographie du crâne sur laquelle il existe des lacunes crâniennes. Le bilan est alors complété en vue de dépister un myelome ou un néoplasme :

— la moelle osseuse est normale,

— l'électrophorèse montre une petite augmentation de β globulines,

— le fond d'œil est de type artérioscléreux,

— le Bordet-Wasserman est négatif,

— les phosphatases alcalines sont à 1,1 unités Bodansky,

— et surtout, la radiographie du bassin met en évidence une maladie de Paget typique ; les lésions crâniennes sont donc des zones d'ostéoporose circonscrite ; sur la colonne enfin, les vertèbres sont aplaties, en cadre, surtout dans la région lombaire.

En somme, il s'agit d'une hémiplégie chez un Pagétique hypertendu.

Les signes déficitaires disparaissent rapidement et le malade quitte le service. Nous n'avons pas de nouvelles de lui.

CONCLUSIONS

Les manifestations neuro-psychiatriques de la maladie de Paget sont représentées par des syndromes de compression de la moelle ou de la queue de cheval, par des complications céphaliques, enfin par des troubles psychiques.

1. — Les syndromes de compression médullaire s'observent habituellement après 50 ans et correspondent le plus souvent à une atteinte de la région dorsale. La séméiologie est parfois modifiée par la présence d'une ataxie ou par l'absence de troubles sensitifs. Ces cas sont justiciables d'une décompression chirurgicale, mais les résultats de l'intervention sont variables suivant les mécanismes pathogéniques (étranglement de la moelle, modifications de la dure-mère et du tissu épidual, troubles circulatoires).

2. — Les syndromes de compression de la queue de cheval sont exceptionnels et, à plus forte raison, les atteintes monoradiculaires.

3. — Les syndromes céphaliques sont représentés par des troubles sensoriels classiques (avant tout surdité, parfois anosmie, plus rarement atrophie optique) ; plus intéressants sont les modifications de la base du crâne (impression basilaire et platybasie) et les épisodes comateux à rechute dont la pathogénie est encore mal précisée.

4. — Une place spéciale doit être réservée aux conséquences neurologiques de la dégénérescence sarcomateuse de l'ostéite de Paget et aux complications cérébrales d'origine vasculaire.

5. — Les troubles psychiques sont assez fréquemment observés. Ils ne correspondent pas à un type clinique bien individualisé ; le plus souvent ils réalisent un tableau de psychose d'involution. Les rapports entre l'ostéite et ces psychoses restent très imprécis.

Vu :

Le Doyen,

J.-F. CIER

Vu :

Le Président de la Thèse,

P. PAUPERT-RAVAULT

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 31 mai 1966

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- 1 — ADLER H. and EICHNER G.
Osteogenic sarcoma of the skull arising in Paget's disease ;
a case report.
Am. J. Roentgenol. 1958, 79, 648-652.
2. — AEBLI R.
Optic atrophy in Paget's disease.
Arch. Opht. 1940, 4, 691.
- 3 — AITA J.-A.
Paget's disease of bone (Osteitis Deformans). Neurologic
manifestations of général diseases.
Charles C. Thomas Edit., 1964, 843-845.
- 4 — ALESI D.
Compressione midollare in un caso di malattia di Paget
(nota clinica).
Rif. Med. 1938, 54, 538-544.
- 5 — ALLISON.
Paget's disease of skull with basilar invagination (Platybasie
and internal hydrocephalia).
Excerpt. Med., section neurol., 1952, 1008.
- 6 — AMYES E.-W. and VOGEL P.-J.
Osteitis deformans (Paget's disease) of the spine with com-
pression of the spinal cord (Report of three cases and dis-
cussion of the surgical problems).
Bull. Los Angeles Neurol. Soc., 1954, 19, 18-21.

- 7 — ANGELINI C. et SEVERINI P.
Sindrome radicolare cervicale da morbo de Paget.
Riv. di Neurologia 1957, 27, 4, 445-449.
- 8 — ARCIS G.
Le labyrinthe dans la maladie osseuse de Paget.
Thèse Toulouse, 1945.
- 9 — AUBERTIN E., LAVIGNOLLE A., DAVID-CHAUSSE F., PICOT C. et CORCUFF.
Compression médullaire par vertèbre pagétique.
J. Med. Bordeaux 1961, 138, 793-797.
- 10 — ARDIN-DELTEIL, AZOULAY R. et LAGROT.
Maladie de Paget et paraplégie hyperspasmodique en flexion.
Bull. Soc. Med. Hop. Paris 1923, 47, 920-924.
- 11 — BANDINI Paul.
Les complications psychiques de l'ostéite déformante de Paget.
Thèse Lyon 1954.
- 12 — BARRE et SPECKLIN.
Agneusie par maladie de Paget crânienne chez un syphilitique.
Archives de Neurol. 1925, 44, 3, 107.
- 13 — BARRY H.-C.
Sarcoma in Paget's disease of bone.
Austr. New Zeal. J. Surg. 1960, 29, 304-310.
- 14 — BARUK H. et MUNAGED.
Les troubles mentaux dans la maladie de Paget. Association de la maladie osseuse de Paget à l'atrophie cérébrale de Pick et à un gliome cérébral.
Ann. Med. Psych. 1949, 2, 3, 323-325.

- 15 — BERNARD C.-F.
La forme vertébrale de la maladie osseuse de Paget. Un cas de lombo-sciatique pagétique.
Thèse Nancy 1944-1945.
- 16 — BIASCI L. et JARIA A.
Malattia ossea di Paget e disturbi psichici (Relievi Clinici ed anatomopatologici su di un caso a localizzazione esclusivamente cranica).
Riv. Pat. Nerv. Ment. 1958, 79, 1, 261-271.
- 17 — BIRD C.-E.
Sarcoma complicating Paget's disease of bone ; report of 9 cases, 5 with pathologic verification.
Arch. Surg. 1927, 14, 1187-1208.
- 18 — BONNET P. et CHAVANNE H.
Stries angioïdes de la rétine et maladie de Paget.
Bull. Soc. Franç. Ophthal. 1949. 851-852.
- 19 — BRAILSFORD J.-F.
Paget's disease of bone, its frequency, diagnosis and complications.
Brit. J. Radiol. 1938, 11, 128, 507-532.
- 20 — BRENNER H.
Paraplegie infolge isoliertem Morbus Paget der Brustwirbelsäule.
Zbl. Neurochir. 1962, 23, 103-109.
- 21 — BRINTON D.
Paget's disease of spine, causing compression of cord.
Proc. Roy. Soc. Med. 1931, 24, 314-315.
- 22 — BULL J.
Paget's disease of the skull with platybasia.
Proc. Roy. Soc. Med. 1946, 40/2, 85-87.

- 23 — BULL J.-W.-D., NIXON W.-L.-B., PRATT R.-T.-C. and ROBINSON P.-K.
Paget's disease of skull and secondary basilar impression.
Brain 1959, 82, 10-22.
- 24 — CABANEL G., VOOG R., PHELIP et MARIGNY G. De.
A propos d'un nouveau cas de maladie de Paget familiale.
Journ. Med. Lyon 1966, 47, 1092, 197-207.
- 25 — CALMETTES L.
Le fond d'œil dans la maladie de Paget.
Rev. Oto Neuro. Ophtal. 1964, 36, 4, 189-194.
- 26 — CALMETTES L., DEODATI F., BEC P. et BECHAC G.
Maladie de Paget et altérations chorio-rétiniennes, à propos de deux observations.
Arch. Opht. 1962, 22, 273-274.
- 27 — CALVET, GERAUD, BASTIDE et RASCOL.
Maladie de Paget avec hémispasme facial et troubles cochléo-vestibulaires.
Rev. Oto-Neuro. Ophtal. 1949, 21, 7, 447.
- 28 — CAMPBELL E. and WHITFIELD R.-D.
Osteogenic sarcomata of vertebra secondary to Paget's disease.
Report of 3 cases with compression of spinal cord and cauda equina.
New-York J. Med. 1943, 43, 931-938.
- 29 — CAMPILLO-VALERO D.
Doble compresión medular por enfermedad ósea de Paget.
Rev. Españ. Oto-Neuro oftal. 1963, 20, 129, 337-343.
- 30 — CASTORINA G., POLIZZI F.
La localizzazione vertebrale del morbo di Paget con sintomi di compressione midellare.
Lav. Neuropsichiat. 1955, XVII, 331-348.

- 31 — CAUCHEY J.-E., GWYNE J.-F. and JEFFERSON N.-R.
Dystrophia myotonica associated with familial Paget's disease (osteitis deformans) with sarcomata.
J. Bone joint Surg. 1957, 39-B, 316-325.
- 32 — CLAUDE H. et OURY P.
Maladie de Paget et tabès.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1922, 46, 283-291.
- 33 — CLEGG J.-L.
Paget's disease with mental symptoms and choroïditis.
Lancet, 1937, II, 128.
- 34 — COLCLOUGH J.-A.
Compression of the spinal cord by osteitis deformans
Report of a case.
Surgery, 1949, 25, 760-765.
- 35 — COLLIER M.
Deux cas de « scintillatio nivea » associés à des cataractes
de type juvénile - Maladie osseuse de Paget dans le premier,
sclérose choroïdienne généralisée dans l'autre.
Arch. Ophth. 1960, 20, 3, 298-299.
- 36 — CORNIL, PAOLI, GASTAUT et SPITALIER.
Les tumeurs osseuses de Paget.
Sem. des Hop. 1950, 49, 2357.
- 37 — COURVILLE C-B and LANGMADE C.-F.
The significance of neurologic and psychiatric manifestations
in the presence of Paget's disease of the skull.
Bull. Los Angelès Neurol. Soc. 1947, 12/3, 111-138.
- 38 — CULLERRE (Mlle) et BERTRAND V.
Maladie osseuse de Paget avec compression médullaire :
troubles mentaux associés.
Ann. Med: Psych. 1945, II, 2, 183-187.

- 39 — DARCOURT G., JACQUILIN D. (Mlle), CHAMPEAU J.
et COSSA P.
Agnosie visuelle avec micropsie par ramollissement cérébral
bilatéral au cours d'une maladie de Paget.
Rev. Neurol. 1959, 100, 5, 511-515.
- 40 — DAVIES R. and COOKE W.-E.
The supervention of osteogenic sarcoma in Paget's disease.
Brit. Journ. Surg. 1947, 25, 299-316.
- 41 — DECHAUME J. et BOURRAT L.
Troubles psychiques et crânes pagétiques.
J. Med. Lyon 1955, 36, 709-714.
- 42 — DEL BO M.
L'ostéite déformante de Paget et l'ospéoporose de la capsule labyrinthique (Contribution à leur histopatologie).
Rev. Laryng. Otol.-Rhin. 1955, 76, 7/8, 353-365.
- 43 — DELLA BEFFA A.
Appunti sulle alterazioni psichiche nei portatori di morbo di Paget.
Excerpta Medica Section VIII, 1955, 488.
- 44 — DERMAN H., PIZZOLATO P and ZISKIND J.
Multicentric osteogenic sarcoma in Paget's disease with cerebral extension.
Am. J. Roentgenol. 1951, 65, 2, 221-226.
- 45 — DESSE G.
Maladie de Paget familiale.
Presse Med. 1957, 46, 1081.
- 46 — DICKSON D.-D., CAMP J.-D. and GHORMLEY R.-K.
Osteitis deformans : Paget's disease of bone.
Radiology, 1945, 44, 449-470.

- 47 — DIMITRI V. et ARANOVICH J.
Altérations encéphaliques dans un cas de maladie de Paget.
Rev. Neurol. 1939, 71, 3, 337.
- 48 — DRURY B.-J.
Paget's disease of skull and facial bones.
J. Bone Joint Surg. 1962, 44 A, 1, 174-179.
- 49 — DUBOIS-FERRIERE H.
Cyphose du clivus consécutive à la localisation crânienne de la maladie de Paget.
Schweiz. Zschr. Allg. Path. u. Bakter. 1940, 3, 1, 22, 37.
- 50 — EEDEN J.-H. VAN.
Paget's disease limited to the cranial bones associated with frontal lobe symptoms and a korsakoff symptomcomplex.
Arch. Neurol. Psych. 1929, XXI, 701-705.
- 51 — ELKINGTON J.-C.
Paget's disease with paraplegia.
Proc. Roy. Soc. Med. 1939, 32, 1420-1421.
- 52 — ESPOSITO W.-J. and BERNE A.-S.
Polyostotic bone sarcoma associated with osteitis deformans.
Amer. J. Roentgenol. 1960, 83, 698-703.
- 53 — FAIRBURN B.
Spinal cord compression in Paget's disease.
Arch. Middy Hosp. 1951, 1/3, 190-197.
- 54 — FAULONG L., CARON J.-P. et HURTH M.
Un cas de maladie de Paget avec paraplégie par compression dorsale haute, opérée.
Rev. Rhum. 1962, 29, 4, 187-188.

- 55 — FINNESON B.-E., GOLUBOFF B. and SHENKIN H.-A.
Sarcomatous degeneration of osteitis deformans causing compression of the cauda equina.
Neurology, 1958, 8, 1, 82-84.
- 56 — FLORIAN J., GUTA A. et ARRANOVICI A.
Un cas de maladie de Paget avec complication nerveuse.
Presse Med. 1959, 67, 7, 259-260.
- 57 — FRANÇOIS J.
Affections du squelette II : ostéite déformante ou maladie de Paget. - In l'Hérédité en Ophtalmologie.
Masson Edit. 1958, 708-710.
- 58 — FRANÇOIS J. et DESCHAMPS L.
Maladie de Paget.
Rev. Neurol. 1948, 80, 2, 155.
- 59 — FRANCON F. et LASSERRE Ch.
Complication de la maladie de Paget (M.P.).
Gaz. Hop. 1960, 21, 893-897.
- 60 — FREYDINGER J.-E., DUHIG J.-T. and MAC DONALD L.-W.
Sarcoma complicating Paget's disease of bone.
Arch. Path. 1963, 75, 496-500.
- 61 — FROIDEFOND M.
Contribution à l'étude des localisations vertébrales de la maladie de Paget.
Thèse Paris 1939.
- 62 — GAILLARD J., PERSILLON A. et LESNE G.
Syndrome d'ankylose au cours d'une maladie de Paget.
Mobilisation de l'étrier.
J. Franç. Oto-Rhino-Laryng. 1959, 8, 4, 479-481.

- 63 — GARAVAGLIA C.
L'impressione basilaire : rassegna della letteratura e diagnosi
nel morbo di Paget.
La rad. Med. 1958, 44, 629-643.
- 64 — GARCIN D.
Contribution à l'étude des complications nerveuses de la
maladie de Paget et particulièrement des complications
médullaires.
Thèse Paris 1937.
- 65 — GARCIN R., VARAY A. et DIMO H.
Effondrement vertébral aigu au cours d'une maladie osseuse
de Paget. Quadriplégie transitoire. Syndrome de Brown-
Sequard résiduel.
Rev. Neurol. 1937, 67, 6, 761-769.
- 66 — GARCIN R.
Discussion Symposium sur les ramollissements médullaires.
Acta. Neurol. et Psych. Belgica 1961, 61, 3, 285-294.
- 67 — GARCIN R., GODLEWSKI S. et RONDOT P.
Etude clinique des médullopathies d'origine vasculaire.
Revue Neurol. 1962, 106, 6, 558-591.
- 68 — GHERARDUCCI D.
Tetraplegia spastica da osteopatia di tipo pagetico esclusi-
vamente vertebrale.
Riv. Pat. Nerv. Ment. 1951, 72, 582.
- 69 — GIRAUD G., BERT J.-M. et BOUGAREL (Mlle).
Forme paraplégique de la maladie osseuse de Paget.
Montpellier Med. 1941, 19-20, 171-173.
- 70 — GIROIRE H., CHARBONNEL A. et GUYOT (Mlle).
A propos d'un syndrome de sclérose latérale amyotrophique
par foyer cervical d'un Paget.
Rev. Neurol. 1956, 94, 5, 689-695.

- 71 — GODLEWESKI S.
Compression médullaire progressive rapide par luxation antérieure spontanée de la troisième vertèbre cervicale au cours d'une maladie de Paget. Extension continue. Amélioration franche se maintenant après quatre ans d'évolution.
Rev. Rhum. 1948, 15, 5, 155-160.
- 72 — GOODBODY R.-A. and ROBERTS L.-V.
Basilar invagination in Paget's disease.
Lancet 1950, 258, 6609, 809-811.
- 73 — GRAILLON J.
Contribution à l'étude des paraplégies dans la maladie de Paget.
Thèse Marseille 1963.
- 74 — GREENFIELD.
On froin'syndrom and its relations to allied conditions in cerebro spinal fluid.
J. Neurol. Psychopath. 1921-1922, 2, 105-112.
- 75 — GREGG D.
Neurologic symptoms in osteitis deformans (Paget disease).
Arch. Neurol. Psychiat. 1926, 15, 613-616.
- 76 — GRIFFEY L.-E.
The temporal bone in Paget's disease.
Ann. Otol. Rhin. Laryng. 1960, 69, 178-183.
- 77 — GROSS S.-W.
Compression of the spinal cord in Paget's disease of vertebrae.
Am. J. Surg. 1942, 55, 575-577.

- 78 — GUARALPI G.-P. et BORGHI P.-L.
Contributo clinico e pneumoencefalografico allo studio dei
disturbi psichici e neurologici nell'osteosi deformante di
Paget a localizzazione cranica.
G. Psychiat. Neuropato. 1963, 91, 133-158.
- 79 — GUICHARD A., GIRARD P.-F. et MAITREPIERRE J.
A propos de deux observations de maladie de Paget chez
des tabétiques.
Lyon med. 1958, 200, 179-190.
- 80 — GUILLEMAIN G.
Maladie osseuse de Paget avec signe de Tabès.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1922, 46, 291-292.
- 81 — GUILLAIN G. et AUBRY M.
Le labyrinthe dans la maladie de Paget.
Presse Med. 1936, 45, 889-891.
- 82 — GUILLAIN G. et MESSIMY R.
Les troubles olfactifs dans la maladie osseuse de Paget.
C. R. Soc. Biol. 1939, 131, 17, 499-501.
- 83 — GUILLAUMAT L., MORAX P.-V. et OFFRET G.
Neuro-ophtalmologie Tome II.
Masson Edit. 1959, 975-978.
- 84 — GUILLAUME J.-M., DROGUET P. et PEROZ A.
Compression bulbaire au cours d'une maladie de Paget avec
anomalie de la charnière cervico-occipitale.
Rev. Neurol. 1952, 87, 4, 357-359.
- 85 — GUTMAN A.-B. and KASABACH H.
Paget's disease (osteitis deformans).
Ame. J.-M. Sc. 1936, 191, 361.

- 86 — HAGUENEAU J. et SICARD A.
Compression médullaire au cours de la maladie de Paget.
Opération - Guérison.
Rev. Neurol. 1937, 2, 846-849.
- 87 — HARTFALL S.-J., LEEDS M.-D. and LOND M.-R.
Psychosis in osteitis deformans.
Lancet 1931, 221, 68-69.
- 88 — HIDDEMA F., LAWANT W., BRUKKER A.-B., PEN-
NING L. and NOORDHOEK M.-E.
Patient with a Parietal Syndrome and a monostatic cranial
form of Paget's disease.
Psychiat. Neurol. Neuro. Chir. 1964, 67, 270-277.
- 89 — HILLMAN R.-W.
Compression of the spinal cord in Paget's disease.
Brooklyn Hosp. J., 1941, 3, 155-162.
- 90 — HUBAULT A., DUPARIER L. et FREMEAUX B.
Complications neurologiques des affections ostéo-articulai-
res, en particulier dans la maladie de Paget.
In « Aux confins de la Rhumatologie ».
L'expansion scientifique Française Edit. 1961.
- 91 — HUGONNIER R. et ROYER J.
Manifestations oculaires au cours de la maladie de Paget.
Bull. Soc. Opht. France 1959, 5-6, 393-396.
- 92 — HUNT J.-H.
Paget's disease with spinal compression, improving after
laminectomy.
Proc. Roy. Soc. Med. 1935, 28, 77, 1519-1520.
- 93 — JABIOL M.-L.-A.
Contribution à l'étude des compressions médullaires au cours
de la maladie de Paget.
Thèse Bordeaux 1954.

- 94 — JEANJEAN J.-J.
Les paraplégies au cours de la maladie de Paget.
Thèse Montpellier 1959.
- 95 — JOUBERT P., ECHENOZ M. et MISRAHI R.
Syndrome psycho-névropathique révélateur d'une maladie de Paget.
Rev. Neurol. 1958, 98, 1, 76-79.
- 96 — JUSTER M., MICHEL J., FISCHGOLD H. et LIEVRE J.-A.
La radiographie agrandie du rocher dans l'ostéite déformante de Paget.
Presse Med. 1955, 63, 16, 308-311.
- 97 — KATZENSTEIN-SUTRO E. und BOSCH-GWALTER T.
Neurologische und psychiatrische symptomatologie im Gesamtbild der Osteitis deformans Paget.
Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. 1960, 85, 1/2, 11-99
- 98 — KAUFMAN M.-R.
Psychosis in Paget's disease.
Arch. Neurol. Psychiat. 1929, 21, 828.
- 98 bis — KAY, SIMPSON, RIDDOCK.
Paget's disease of bone.
Arch. Int. Med., 1934, 2, 53-106.
- 99 — KETTUNEN K.
Roentgen demonstration of the semi-circular canals in Paget's disease.
Am. J. Roentgenol. 1953, 70, 564-565.
- 100 - KHOURY A.
Maladie osseuse de Paget. Réaction de Wasserman négative.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 1913, 36, 500-501.
- 101 — KIENBOCK R. und SELKA A.
Ein Fall von Paget-Knochenkrankheit mit multiplen sarkomen der Knochen.
Beit.z. Klin. Chir. 1935, 162, 246-255.

- 102 — KIRSCHBAUM J.-D.
Fibrosarcoma of the skull in Paget's disease.
Arch. Path. 1943, 36, 74-79.
- 103 — KUHN.
Osteitis deformans with optic nerve atrophy.
Am. J. Ophth. 1933, 128-131.
- 104 — LAFON R., PAGES P., GROS C., LABAUGE R., BOYER F. et DANAN M.
Paraplégie spasmodique par compression pagétique.
Laminectomie - Résultats post-opératoires.
Montpellier Med. 1959, 56, 1, 69-70.
- 105 — LANGERON L., CROCCEL L., VINCENT J.-G., DUJARDIN B. et BATTEUR G.
Manifestations neurologiques diffuses au cours d'une maladie de Paget : rôle de l'impression basilaire et des lésions crâniennes.
J. Sc. Med. Lille, 1961, 79, 6-7, 280-284.
- 106 — LANGSTEINER F.
Trigeminusneuralgie bei Ostitis deformans (Paget) des schädels.
Klin. Wochenschr, 1937, 16, 503-504.
- 107 — LARMANDE A. et MARGAILLAN A.
Maladie de Paget et syndrome de Groenblad-Strandberg.
Arch. Ophth., 1957, 17, 8, 804-805.
- 108 — LASSERRE Ch et. PHILIP R.
L'oreille dans la maladie de Paget.
J. Med. Bordeaux 1938, 115, 653-655.
- 109 — LASSERRE Ch.
Angiomatose vertébrale et maladie de Paget.
Bordeaux Chir. 1952, 4, 192-193.

- 110 — LATIMER F.-R., WEBSTER J.-E. and GUDRJIAN E.-S.
Osteitis deformans with spinal cord compression. Report
of three cases.
J. Neuro. Surg. 1953, 583-589.
- 111 — LAURENT H.-S.
Deux cas de maladie de Paget (ostéite déformante) accom-
pagnés de troubles mentaux.
Rev. Neurol. 1929, 1, 717.
- 112 — LAZORTHES G. et COLL J.
L'atteinte du nerf auditif dans les malformations de la char-
nière occipito-vertébrale.
Presse Med. 1955, 63, 13, 239.
- 113 — LAZORTHES G.
La vascularisation de la moelle épinière (Etude anatomique
et physiologique).
Rev. Neurol. 1962, 106, 6, 535-557.
- 114 — LEGRE J., PITOT G. et SERRATRICE G.
Glioblastome hémisphérique et maladie de Paget.
Rev. Oto-neuro. ophtal. 1959, 31, 7, 423-424.
- 115 — LEHOCZKY J. de.
Maladie de Paget du crâne avec symptômes neurologiques.
Rev. Neurol. 1939, 71, 727-733.
- 116 — LEJEUNE E. et MAITREPIERRE J.
La maladie osseuse de Paget.
Med. Hyg. 1964, 22, 1145-1147.
- 117 — LERI A.
Etude de la base du crâne dans la maladie de Paget.
N. Icon. Salpêtrière 1913, 26, 452-469.

- 118 — LEVI L.
Un cas d'ostéite déformante de Paget. Interprétation des lésions de la moelle épinière.
Rev. Neurol. 1897, 5, 506-507.
- 119 — LIEVRE J.-A.
Nature de la maladie osseuse de Paget.
Med. Hyg. 16, 351-353, 1958.
- 120 — LIEVRE J.-A. et Mme LIEVRE J.-A.
Cinq observations de dégénérescence maligne dans l'ostéite déformante de Paget.
Rev. Rhum., 1953, 20, 14-24.
- 121 — LIEVRE J.-A., LEPENNETIER F.
Ostéoporose circonscrite du crâne et céphalée d'effort.
Soc. Med. Hop. Paris 1947, 26-26, 807-812.
- 122 — LIST C.-F.
Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis.
Arch. Neurol. Psych. 1941, 45, 577-616.
- 123 — LOEPER J., RAMEIX P., BONNET J.-L. et FORESTIER C.
Sur un cas de maladie de Paget à forme comateuse.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1965, 116, 7, 741-744.
- 124 — LOUYOT F. et GAUCHER A.
Maladie osseuse de Paget.
Encycl. Med. Chir. Appareil locomoteur, 14026.
- 125 — LOUYOT P., LEPOIRE J., GAUCHER A., MATHIEU J. et GUILLEMIN J.
Les compressions médullaires provoquées par les localisations rachidiennes de la maladie osseuse de Paget.
Rev. Med. Nancy, 1961, 86, 1227-1238.

- 126 — MACKEY C.
A case of osteitis deformans with Huntington's chorea.
Lancet, 1906, II, 787-788.
- 127 — MAC PHERSON A.-G.
Fracture déprimée du crâne associée à une maladie de Paget.
Brit. J. Surg. 1950, 37, 148, 483.
- 128 — MAITREPIERRE J., VIGNON G., DURANT J., MEGARD M. et CALVEL V.
Diagnostic des ostéopagétoses diffuses.
Rev. Lyon. Med. 1960, 9, 685-696.
- 129 — MANCEAUX A.-G., PELICIER Y., MARGAILLAN A. et PASCALIS G.
Epilepsie tardive - Anomalie congénitale de la papille (fibres à myéline) - Aspect pagétoïde des os du crâne.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1955, 37, 5, 311-312.
- 130 — MANGANIELLO L.-O.J., REIMANN D.-L. and WAGNER J.-A.
Cerebral involvement by osteogenic sarcoma associated with Paget's disease of the skull.
Arch. Neurol. Psych. 1948, 59, 1, 99-106.
- 131 — MARIE M.-A.
Présentation de pièces et d'un malade aliéné atteint de la maladie de Paget.
L'Encéphale, 1927, 22, 475-478.
- 132 — MARIE P., LERI A. et CHATELIN.
Déformation de la base du crâne dans la maladie de Paget.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1912, 34, 89-91.
- 133 — MARIE P. et LERI A.
Maladie de Paget et syringomyelie.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1919, 43, 904-907.

- 134 — MARTINEZ-DIAZ J. y MARTINEZ-FORNES S.
Enfermedad de Paget de forma pseudotabética.
Bol. Instit. Patol. Med. 1955, 10, 9, 172-175.
- 135 — MAYOUX R., GIRARD P., AUBERT, REBATTU J.-P.
et CHAPPAZ P.
Les manifestations vestibulaires dans le syndrome d'Arnold-Chiari et dans les malformations de la charnière occipito-vertébrale.
Rev. Oto-Neuro.-Ophth. 1952, 24, 8, 449-460.
- 136 — MAZALTON A. et MESSIMY R.
Maladie de Paget et syndrome de Groenblad-Strandberg.
Sem. Hop. Paris, 1961, 37, 71/8, 3591-3596.
- 137 — MENOZZI C. et BISIACH E.
Sindromi psichiatriche e neurologiche nel corso di malattia di Paget (a proposito di 5 casi).
Riv. Pat. Nerv. Ment. 1960, 81, 3, 529-542.
- 138 — MESSIMY R.
Complications neurologiques de la maladie de Paget à localisation crânienne.
Entretiens de Bichat (Médecine) 1960, 323-330.
- 139 — MESSIMY R., LE BESNERAIS Y., METZGER J., MATTHIS P. et FISCHGOLD H.
Forme comateuse récidivante de la maladie de Paget à localisation crânienne exclusive.
Presse Med. 1960, 68, 42, 1548-1551.
- 140 — MICHAUX L. et HESSE J.
Maladie de Paget à localisation exclusivement crânienne. Surdit  - Double souffle aortique - Origine h r dosyphilitique probable.
Rev. Neurol. 1933, 2, 68-71.

- 141 — MICHEL J.-R.
Etude radiologique du rocher dans l'ostéite déformante de Paget.
Thèse Paris 1957.
- 142 — MIFKA P.
Organisches Psychosyndrom bei Morbus Paget.
Wiener Z. Nervenheik, 1948, 1/2-3, 284.
- 143 — MOAVERO-MILANESI A. and VELLA G.
Neurologic and mental disorders in Paget's disease of bone.
Riv. Neurol. (Nap.), 1961, 31, 71-93.
- 144 — MONIZ E., DIAS A. et PACHECO L.
Augmentation de la circulation du diploe de la calotte crânienne, dans la maladie osseuse de Paget.
Rev. Neurol., 1936, 2, 176-177.
- 145 — MONTEIL P.
L'exophtalmie dans la maladie de Paget.
Thèse Toulouse 1957.
- 146 — MONTRESOR D.
Sindrome di Foster-Kennedy da Paget cranico.
Ann. Ottal., 1951, 77, 9, 343-352.
- 147 — MOORE S.
Osteitis deformans and the eye, ear, nose and throat specialities.
Ann. Otol. (St-Louis) 1927, 36, 662-665.
- 148 — MORETON R.-D.
Basilar invagination, so-called platybasia.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 1943, 18, 353-357.

- 149 — MORETTI G.-F., TEXIER L. et STAEFFEN J.
Elastorrhexie systématisée et maladie de Paget. Unité histologique des lésions du tissu élastique.
Sem. Hop. Paris, 1962, 38, 3813-3818.
- 150 — MORLOCK H.-V.
Osteitis deformans with compression paraplegia.
Proc. Roy. Soc. Med., 1929, 23, (part. 1), 28-29.
- 151 — MORSIER G. (De).
Etudes sur les dysraphies crânio-encéphaliques. La dysraphie basi-occipitale bulbo-cérébelleuse. Ses rapports avec « l'impression basilaire », la malformation de Chiari, la syringomyelie, l'atrophie lamellaire du cervelet et la maladie de Paget.
Schweiz Arch. Neurol. Psychiat. 1960, 85, 1-2, 140-195.
- 152 — MOUREN P., TATOSSIAN A., POINSO Y., BILLE J. et CHABERT G.
Les compressions médullaires dans la maladie de Paget.
Marseille Med. 1965, 102, 1, 17-22.
- 153 — NEWMAN E. and RECHTSCHAFFEN J.
Roentgenologic visualization of semicircular canals in a case of Paget's disease.
Am. J. Roentgenol., 1950, 63, 210-211.
- 154 — NEWMANN F.-W.
Paget's disease. A statistical study of 82 cases.
J. Bone Surg., 1946, 28, 798-804.
- 155 — NONNE M.
Die ostites fibrosa in ihren neurologischen Beziehungen
Dtsch.Z. Nervenheilk., 1928, 105, 1-4, 35-49.

- 156 — PALMGREN A.
Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget.
Thèse Paris 1927.
- 157 — PAVIOT, JARRICOT H. et JOSSERAND.
Un cas d'ostéite déformante type Paget. Paraplégie spasmodique en flexion d'origine cérébrale.
Lyon Med., 1933, 152, 42, 421-427.
- 158 — PAVIOT, GUICHARD A., PLAUCHU M., BADINAND.
Maladie de Paget et ostéose parathyroïdienne avec hyperplasie de l'hypophyse ; paraplégie en flexion par ramollissement des opto-striés ; la question du centre mésencéphalique régulateur du métabolisme du calcium.
J. Med. Lyon, 1936, 17, 83-96.
- 159 — PERROUTY P., FONTAINE A., CATROS P. et ESQUIROL E.
Maladie de Paget et souffrance du tronc cérébral.
Presse Med., 1961, 69, 24, 1087-1088.
- 160 — PESTEL M.
Séméiologie ophtalmologique de la maladie osseuse de Paget.
Presse Med., 1955, 63, 890.
- 161 — PETIT-DUTAILLIS D., MARCHAND J. et CALDERON (GARCIA).
Un cas de compression médullaire par maladie osseuse de Paget grandement amélioré par la laminectomie.
Rev. Neurol., 1936, 2, 71-78.
- 162 — PETIT-DUTAILLIS D.
A propos de trois cas de compression médullaire par maladie de Paget.
Rev. Neurol. 1951, 85, 6, 538-542.

- 163 — PICARD J.
Epaississement pagétique du crâne avec syndrome démén-
tiel.
Rev. Neurol., 1927, 50, 116-117.
- 164 — PIETRUSCHKA G.
A propos de la question des modifications oculaires dans
l'ostéite déformante de Paget consécutive à l'artériosclérose.
Klin. Mbl. f. Augenb., 1954, 125, 2, 171-183.
- 165 — POPPEL M.-H., JACOBSEN A., DUFF B. et GOTTLIEB
C.
Basilar impression in Paget's disease.
Radiology, 1953, 61, 639-644.
- 166 — RABINER A.-M. et HAND H.-M.
Paget's disease and the nervous systems.
New-York St. J. Med., 1947, 47, 2689-2693.
- 167 — RAMAMURTHI B. et VISCANATHAN G.-S.
Paget's disease of the axis causing quadriplegia.
J. Neurosurg., 1957, 14, 5, 580-583.
- 168 — RAVAUULT P.-P., LEJEUNE E., MORNEX R., FRIES D.
et BOTHIER F.
Ataxie de type tabétique par compression médullaire au
cours de la maladie de Paget.
Rev. Rhum., 1961, 28, 11, 592-595.
- 169 — RAVAUULT P.-P., LEJEUNE E., MAITREPIERRE J. et
ROBERT J.-M.
Douleurs abdominales - Maladie de Paget.
Lyon Med., 1963, 210, 35, 307-315.
- 170 — RAVAUULT P.-P., LEJEUNE E., ROBERT J.-M. et MAI-
TREPIERRE J.
Les formes familiales de la maladie osseuse de Paget.
Rev. Rhum., 1963, 12, 824-831.

- 171 — RAY B.-S.
Platybasia with involvement of the central nervous system.
Ann. Surg., 1942, 116, 231-250.
- 172 — RECORDIER A.-M., PAILLAS J.-E., MOUREN P., LE-
GRE J. et GIRAUD F.
Paraplégie compliquant une maladie de Paget - Guérison
opératoire.
Marseille Med., 1963, 100, 4, 275-278.
- 173 — RENON L. et SEVESTRE.
Sur un cas complexe de maladie osseuse de Paget.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 1910, 152-160.
- 174 — RIBADEAU-DUMAS Ch. et ROUZAUD M.
Syndrome neuro-anémique et maladie osseuse de Paget.
Rev. Neurol., 1942, 74, 11-12, 317.
- 175 — RIMBAUD L., SERRE H. et VEDEL A.
Les formes localisées de la maladie de Paget. Leur place
nosologique.
Rev. Rhum., 1946, 12, 377-380.
- 176 — RISER M., GAYRAL, LAZORTHES G. et HIVERT P.
Etat mélancolique grave au cours d'une maladie osseuse de
Paget à localisation crânienne exclusive.
Ann. Med. Psych., 1948, 2, 1, 69-73.
- 177 — RISER M., LAZORTHES G., GERAUD J. et PUIG R.
Platybasie et hydrocéphalie secondaire à une maladie de
Paget.
Sem. Hop. Paris, 1959, 25, 17, 728-730.
- 178 — ROBINSON R.-G.
Paraplegia due to Paget's disease (osteitis deformans).
Brit. Med. J., 1953, 542-544.

- 179 — ROGER J., POURSINES Y. et TICHADOU L.
Syndrome cochléo-vestibulaire ; syndrome cérébelleux par
impression basilaire - Maladie de Paget.
Rev. Oto-neuro.-Ophtal., 1957, 29, 1, 39.
- 180 — ROMIEU Cl., BETOULIERES P., POURQUIER H.,
JAFFIOL Cl. et LAMARQUE J.-L.
La dégénérescence sarcomateuse de la maladie de Paget (à
propos de dix observations).
Presse Med., 1961, 69, 45, 1955-1958.
- 181 — ROUX J.-L.
L'impression basilaire au cours de l'ostéite déformante de
Paget.
Rev. Med. Suisse Rom., 1957, 77, 7, 436-448.
- 182 — RUBENS-DUVAL A.
Remaniement pagétoïde fronto-sphénoïdal.
Rev. Rhum., 1946, 13, 10, 318-320.
- 183 — RUBENS-DUVAL A., VILLIAUMEY J. et MILHAUD A.
Transformation sarcomateuse du rachis pagétique avec com-
pression de la queue de cheval.
Rev. Rhum., 1959, 26, 6, 244-252.
- 184 — RUMMERT O.
Ostitis deformans Paget unt diabetes insipidus.
Fortschritte auf dem gebiete der Röntgenstrahlen,
1934, 49, 85-90.
- 185 — RUTHERFURD S.-J. and GLASG M.-D.
Psychosis in osteitis deformans.
Lancet, 1931, 221, 350-351.
- 186 — RYCKEWAERT A.
La vascularisation des os dans la maladie de Paget.
Sem. Hop. Paris, 1954, 30, 4086.

- 187 — SAIDMAN J.
Maladie de Paget et états pagétoïdes
in Maladies de la colonne vertébrale - Diagnostic et traitement.
G. Doin, Ed., 1947, 840-866.
- 188 — SASSAROLI S.
Sintomi neurologici e psichici nella osteite deformante.
Ras. di Neuropsich., 1947, 1, 526-538.
- 189 — SCHOEN R.
Ostitis deformans (Paget) mit diabetes insipidus, nervösen
und endokrinen störungen.
Münch. Med. Wschr Jg., 1924, 71, 49, 1713-1714.
- 190 — SCHREIBER M.-H. and RICHARDSON G.-A.
Paget's disease confined to one lumbar vertebra.
Am. J. Roentgenol., 1963, 90, 6, 1271-1276.
- 191 — SCHRIJVER D.
Ostitis deformans (Paget) und Psychose.
Zeitschr. Ges. Neurol. Psych. 1932, CXLI, 645-653.
- 192 — SCHUSTER A.
Contribution à l'étude des troubles sensoriels dans la maladie de Paget.
Thèse Paris 1939.
- 193 — SCHWARZ G.-A. et REBACK S.
Compression of the spinal cord in osteitis deformans (Paget's disease) of the vertebrae.
Am. J. Roentgenol., 1939, 42, 36, 345-366.
- 194 — SCHWOB R.-A. et BONDUELLE M.
Les manifestations neurologiques associées aux malformations de la charnière crânio-vertébrale.
Presse Med., 1951, 59-45, 965-967.

- 195 — SERRE H., LABAUGE R., SIMON L. et DANAN M.
Les compressions médullaires de la maladie de Paget.
A propos de trois observations.
Rev. Rhum., 1962, 29, 6, 307-315.
- 196 — SEZE (S. de) et BOULARD P.
Spondylolisthesis d'une vertèbre pagétique.
Rev. Rhum., 1946, XIII, 10, 323-326.
- 197 — SEZE (S. de), GUIOT G., HUBAULT A. et DUJARRIER L.
Un cas de complication médullaire de la maladie de Paget opéré avec résultat favorable.
Rev. Rhum., 1961, 28, 12, 672-675.
- 198 — SMITH L.-H.
Two cases of Paget's disease (osteitis deformans) associated with mental symptoms.
J. Nerv. Ment. Dis., 1928, 68, 578-582.
- 199 — STAUDER H.-K.
Psychische störungen bei osteitis deformans (Paget) des schädels.
Arch. Psychiat., 1933, 98, 546-550.
- 200 — STEMMERMANN W.
Die osteitis deformans (Paget) und ihre ophtalmologische symptomatik.
Dtsch. Med. Wschr., 1955, 80, 679-681.
- 201 — STEMMERMANN W.
Die esteitis deformans (Paget) und ihre neurologische und psychiatrische symptomatik.
Dtsch. Med. Wschr., 1951, 76, 52, 1647-1649.
- 202 — SUMMEY T.-J. and PRESSLY C.-L.
Sarcoma complicating Paget's disease of bone.
Ann. surg., 1946, 123, 135-153.

- 203 — SUTTER J.-M., PELICIER Y. et COUDRAY J.-P.
Maladie de Paget à localisation crânienne exclusive et état
mélancolique.
Rev. Oto.-neuro.-ophtal., 1958, 30, 7, 442-443.
- 204 — SUTTER J.-M., SCOTTO J.-Cl., BLUMEN G et POIS-
SON D.
Maladie de Paget et psychose délirante chronique à propos
d'une observation).
Marseille Med., 1965, 102, 12, 978-980.
- 205 — TEN G.-P., GROSS S.-W. and NEWMAN C.-M.
Compression of the spinal cord by osteitis deformans (Pa-
get's disease), giant-cell tumor and polyostotic fibrous dys-
plasia. (Albright's syndrome of vertebrae). A report of four
cases.
J. Neuro-Surg., 1951, VIII, 5, 482-493.
- 206 — THIEBAUT F., PHILIPPIDES D. et ROHMER F.
Maladie de Paget compliquée de paraplégie, guérie par la-
minectomie.
Rev. Neurol., 1954, 90, 3, 238-241.
- 207 — TOURETTE G. (de la) et MARINESCO.
La lésion médullaire de l'ostéite déformante de Paget.
Nouv. Icon. Salpêtrière, 1895, 8, 205-213.
- 208 — TURNER J.-W.
The spinal complication of Paget's disease (osteitis defor-
mans).
Brain, 1940, 63, 4, 321-349.
- 209 — VAN BOGAERT L.
Über eine hereditäre und familiäre form der Pagetschem
ostitis deformans mit chororetinitis pigmentosa.
Z. Ges. Med. und Psych., 1933, 147, 327-345.

- 210 — VAN BOGAERT L.
Paralysie bulbaire pure de Duchesne avec Paget localisé,
syndrome myoclonique rythmique du voile, apparu peu de
temps avant la mort.
Monatsschrift für psychiatrie und neurologie, 1947,
113/2, 65-70.
- 211 — VIDAL C.
Le fond d'œil dans la maladie de Paget.
Thèse Toulouse, 1963.
- 212 — VIGNON G.
La maladie de Paget.
Cab. Med. Lyon., 1964, 8, 637-644.
- 213 — VILLIAUMEY J.
Le rachis pagétique.
Monde Med., 1963, 73, 1026, 751-760.
- 214 — VINCENT Cl., LANGERON L., DEREUX J. et LEMAI-
TRE L.
Maladie osseuse de Paget. Installation progressive de signes
de compression médullaire grave. Décompression opératoire
avec restauration de l'état antérieur.
Rev. Neurol., 1936, 1, 794-799.
- 215 — WADIA N. and MONEKTON G.
Intra-cranial Bruits in health and disease.
Brain, 1957, 492.
- 216 — WALSH F.-B.
Toxic and metabolic diseases : Paget's and related condi-
tion.
In *Neuro-Ophthalmology*.
The Williams and Wilkins company edit., Baltimore,
1957, 698-702.

- 217 — WEISMANN-NETTER R. et LASSERRE Ch.
Tassements et effondrements vertébraux dans la maladie de Paget.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 1934, 2, 46-54.
- 218 — WHALLEY N.
Paget's disease of the Atlas and Axis.
Arch. Neurol. Psych., 1948, 60, 319.
- 219 — WIBERG G.
Case of Paget's disease (Osteitis deformans). Symptoms of compression of the cord treated surgically : report of a case.
Arch. Neuro-Psych., 1950, 63, 320-324.
- 220 — WOLFE A.-M. and BLACK W.-C.
Paget's disease, report of case with intracranial neoplasm.
Rocky Mountain M. J., 1940, 37, 586-587.
- 221 — WRIGHT F.-L.
Psychose mit Pagetscher krankheit.
Zbl. Neurol. Psych., 1939, 91, 705-706.
- 222 — WYCIS H.-T.
Basilar impression (platybasia) ; a case secondary to advanced Paget's disease with severe neurological manifestations, successful surgical result.
J. Neurosurg., 1944, 1, 299-305.
- 223 — WYLLIE W.-C.
The occurrence in osteitis deformans of lesion of the central nervous system, with a report of four cases.
Brain, 1923, 46, 336-351.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	31
LA MALADIE DE PAGET	33
Chapitre I. — LES COMPLICATIONS RADICULO-ME- DULLAIRES	39
1. Compressions médullaires	41
2. Formes mineures de compression	60
Chapitre II. — LES MANIFESTATIONS CEPHALIQUES ..	67
1. L'atteinte des nerfs crâniens	71
2. L'impression basilaire	83
3. Les épisodes comateux à rechute	96
4. Les manifestations psychiatriques	102
5. La dégénérescence sarcomateuse	116
Chapitre III. — LES ASSOCIATIONS	119
OBSERVATIONS	129
CONCLUSIONS	165

LES IMPRESSIONS
ROUDIL Frères
3, Quai A.-Lassagne

